

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N°

143

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 28 janvier 1909, à 1 heure

Par **Max VINCENT**

Né à Marseille le 10 avril 1884

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SYNDROME D'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Président : M. RAYMOND, professeur.

*Juges : { MM. DEBOVE et HUTINEL, professeurs.
CASTAIGNE, agrégé.*

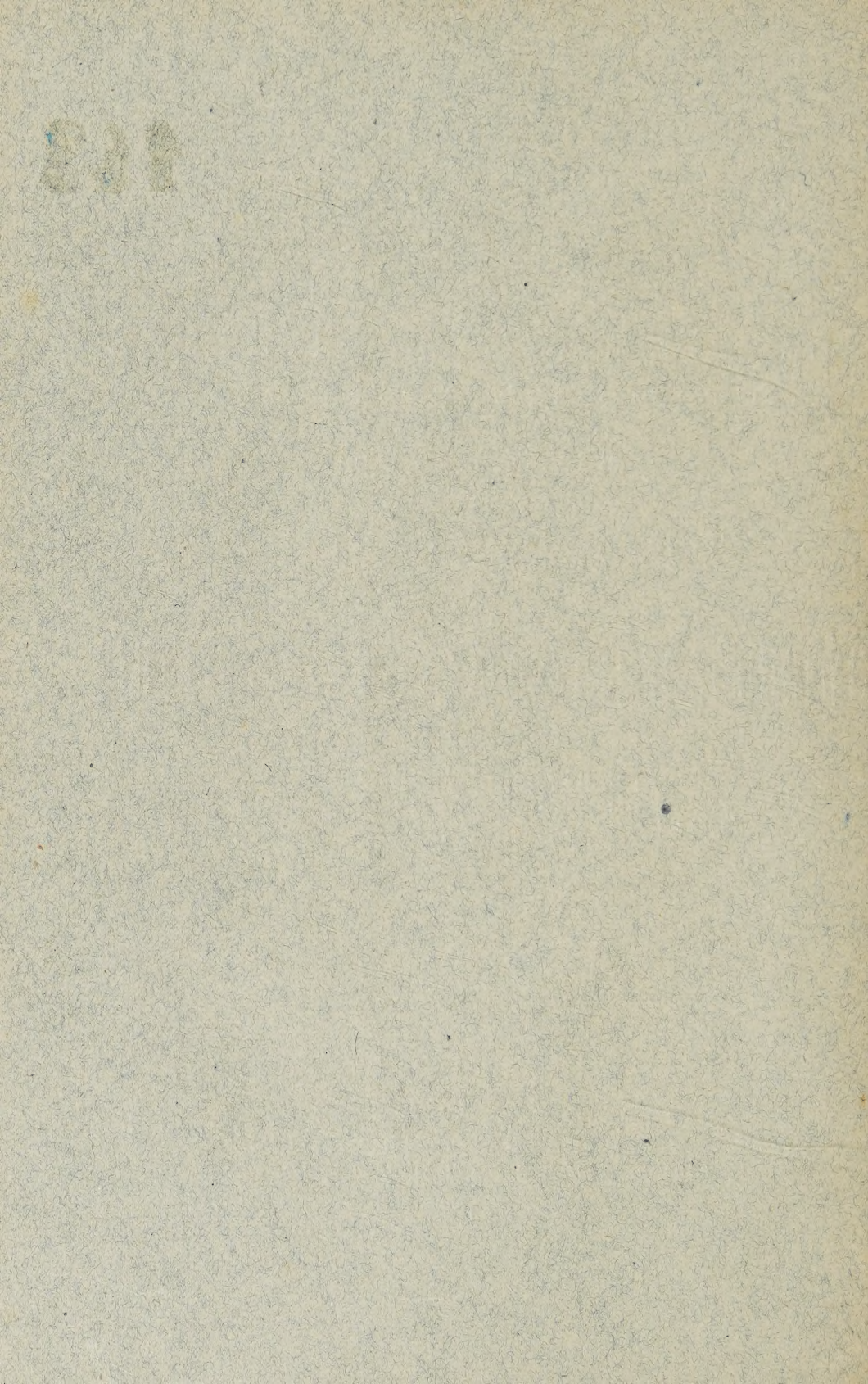
PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

10, Rue de Vaugirard, 10 (près l'Odéon)
(Anciennement : 26, rue Monsieur-le-Prince)

1909



143

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N^o

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 28 janvier 1909, à 1 heure

Par **Max VINCENT**

Né à Marseille le 10 avril 1884

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SYNDROME D'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Président : M. RAYMOND, professeur.

*Juges : } MM. DEBOVE et HUTINEL, professeurs.
 } CASTAIGNE, agrégé.*



PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

10, Rue de Vaugirard, 10 (près l'Odéon)
(Anciennement : 26, rue Monsieur-le-Prince)

1909

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	BRISAUD.
Pathologie chirurgicale	DEJERINE.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE.
Histologie	PIERRE MARIE.
Opérations et appareils	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	HARTMANN.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	GILBERT.
Médecine légale	CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée	G. BALLET.
	ROGER.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	HUTINEL.
Clinique médicale	N***.
Maladies des enfants	GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	RAYMOND.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PIERRE DELBET.
Clinique des maladies du système nerveux	QUENU.
Clinique chirurgicale	RECLUS.
	SEGOND.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
	PINARD.
	BAR.
Clinique d'accouchements	RIBEMONT-DES-SAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrévés en exercice.

MM.			
AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS	NOBÉCOURT
BALTHAZARD	DEMLIN	LEGÈNE	OMBREDANNE
BRANCA	DEGREZ	LEGRY	POTOCKI
BESANÇON (FERN.)	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT	PROUST
BRIDEAU	GOSSET	LOEPER	RENON
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CABNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBÉ (MARCEL)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

en témoignage de ma profonde affection.

A MON ONCLE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. BELUGOU

(de La Malou.)

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Je dédie ce travail

A TOUS MES MAÎTRES

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR RAYMOND

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES

MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

INTRODUCTION

En 1861 Friedreich au Congrès de Spire décrit une affection, qu'il considérait comme une forme spéciale d'ataxie locomotrice, caractérisée par sa nature familiale et son début infantile. Le silence se fit longtemps sur cette communication bien que cet auteur eût fait paraître en 1863 un mémoire sur la dégénération des cordons postérieurs et ait publié en 1876 de nouvelles observations.

Ce n'est qu'en 1882 que Brousse dans sa thèse inaugurale, isole cette affection des autres maladies de la moelle et propose de lui donner le nom de maladie de Friedreich. — Dès lors les travaux se multiplient sur ce sujet.

La thèse de Socca (1888), les travaux de Joffroy, de Gilles de la Tourette, de Charcot, de Rutimeyer contribuent à isoler la maladie tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique. — Plus récemment l'on doit citer les travaux de Déjerine et Letulle, Vaquez et Auscher, Blocq et Marinesco, Philippe et

Oberthur, les thèses de Vincelet (1900) et de Dumon (1902) qui étudièrent surtout l'anatomie pathologique et la pathogénie de la maladie de Friedreich.

En 1893 M. P. Marie s'appuyant sur seize observations empruntées à différents auteurs sépare de cette affection une maladie qu'il nomme hérédo-ataxie cérébelleuse, maladie dont l'allure clinique offre de grandes ressemblances avec la maladie de Friedreich, mais distincte cependant par ses caractères anatomiques (*atro- phie du cervelet*) et cliniques (*troubles oculaires et exagération des réflexes*). Néanmoins cet auteur admet que l'une et l'autre affection ne sont peut-être que « des modalités différentes d'un même processus initial frappant des systèmes analogues mais distincts ».

Des lors était pendante la question de savoir quels rapports existaient entre l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich.

Senator en 1893-1894 se plaçant au point de vue clinique prétend que la maladie de Friedreich n'est que l'expression d'une lésion cérébelleuse primitive, avec une sclérose des cordons postérieurs, secondaire. L'hérédo-ataxie cérébelleuse serait donc une forme de maladie de Friedreich arrêtée dans son évolution.

Pour Schultze il y aurait deux affections distinctes : l'une cérébelleuse et l'autre médullaire, qui pourraient coïncider.

En 1895 Londefit une étude très complète de l'hérédo-ataxie cérébelleuse dans sa thèse, où il a réuni 23 cas de cette affection. Il pense que l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich ne sont que deux

modalités de la même affection : la première débutant par des lésions cérébelleuses, la seconde par des lésions médullaires.

La même année Ramond et Oulmond émettent l'hypothèse suivante : Il existerait une prédisposition congénitale qui, très accentuée, donnerait lieu à la maladie de Friedreich, peu marquée à l'héréd-ataxie cérébelleuse.

Jusqu'à cette époque ces théories ne s'appuyaient que sur un petit nombre d'observations et sur six autopsies ; depuis des cas nouveaux contribuèrent à éclairer cette question. Clarke résume une autopsie en 1894, Spiller en 1896 publie une observation avec vérification anatomique, Meyer (1897) rapporte un cas de forme intermédiaire suivi d'autopsie. Miura en 1898 publie un cas où il n'existait que de l'atrophie pure du cervelet. Les autopsies des trois malades de Klippel et Durante faites la première par Vincelet et Switalski (1900), la seconde par Thomas et Roux (1901) et la troisième par Rydel (1904), les cas plus récents de Barker (1904) et de Lhermitte (1) montrent au point de vue anatomique les rapports étroits existant avec la maladie de Friedreich.

En même temps on trouve en clinique des termes de passage entre les deux affections, tels les cas de Lenoble et Aubineau, de Tooth, de Gladstone, de Clarke.

En 1901, Déjerine et Thomas, se basant sur la variété

1. Nous adressons à ce propos tous nos remerciements à M. Lhermitte pour les renseignements et les conseils qu'il nous a donnés au cours de ce travail.

des lésions constatées, refusent d'admettre l'hérédo-ataxie cérébelleuse comme entité nosologique. Il existerait, d'après eux, non pas une, mais des hérédo-ataxies cérébelleuses.

Dans une leçon clinique de 1905, M^r. le professeur Raymond reprend la question dans son ensemble, et considère l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la maladie de Friedreich, et les formes de transition, comme un groupe de types morbides ayant pour substratum anatomique l'atteinte du système cérébelleux, affecté suivant la forme de la maladie soit dans ses centres, soit dans ses voies afférentes ou efférentes.

Les cas atypiques de Ferrier et Chassin (1906), de Raymond et Rose (1906), de Gilbert-Ballet et Taquet et les commentaires qui suivent les observations viennent encore préciser les rapports qu'offrent entre elles ces deux maladies familiales ainsi que l'article de Ferrero dans *Archivio di Psichiatria* de 1906.

A cette question déjà complexe, vient s'en ajouter actuellement une autre, c'est celle de savoir s'il ne conviendrait pas d'ajouter au groupe formé par l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, le groupe des affections spastiques familiales et de réunir dans un vaste cadre toutes ces maladies familiales à substratum anatomique toujours à peu près identique.

Strumpell en 1880 décrivait une affection se rapprochant du tabes dorsal spasmodique de Charcot, mais à caractère nettement familial, et sous le nom de paraplégie familiale spasmodique, la considéra comme une entité morbide.

Les observations qui suivirent ne semblèrent cependant pas confirmer cette théorie, la paraplégie spasmodique familiale fut rarement observée à l'état pur, suivant le type décrit par Strumpell ; mais, au contraire on constata que, dans la majorité des cas s'associaient des symptômes variables mais dont certains étaient analogues à ceux observés soit dans la maladie de Friedreich, soit dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Freud en 1893 entrevoit déjà qu'il existe des formes de transition entre la paraplégie spasmodique pure et certaines maladies familiales et émet l'hypothèse qu'il existe des liens entre toutes les affections familiales.

Le professeur Raymond, dans ses leçons de 1895 sur l'hérédité dans les maladies nerveuses, considère que ces maladies familiales ne forment pas des espèces distinctes mais peuvent être englobées dans un vaste groupe.

En 1898 Lorrain réunit dans sa thèse 23 observations de paraplégie spasmodique familiale, et, tout en maintenant l'entité clinique de la maladie, admet cependant qu'il existe des termes de passage, et cite à l'appui l'observation des malades de Pauly et Bonne ainsi qu'un cas personnel.

Depuis cette époque, plusieurs observations, dont quelques-unes suivies d'autopsies, ont été publiées avec des remarques intéressantes, l'on doit citer celles de Cestan et Gillain (1900), de M^{lle} Pesker (1900), de Bourneville et Crouzon (1901), de Raymond (1903), de Ballet et Rose (1905).

Eric Gardner, en publiant dans Brain (1906) un cas

très complexe, étudiée à ce propos les rapports que présentent entre elles les différentes maladies familiales.

Delearde et Minet ont récemment repris la question de la paraplégie spasmodique familiale et ont montré que le cadre devait en être élargi, sans cependant en fixer les limites mêmes très approximatives.

Enfin, lorsque ce travail était déjà en cours, M. le professeur Raymond a présenté dans une de ses leçons cliniques un malade, à l'occasion duquel il a insisté sur les liens qui rattachaient la paraplégie familiale spasmodique aux autres affections familiales du système nerveux.

Il nous a paru digne d'intérêt de rechercher les points communs que pouvaient avoir entre elles l'hérédodystaxie cérébelleuse, la maladie de Friedreich et la paraplégie spasmodique. Nous avons adopté pour ce travail le plan suivant : après avoir décrit rapidement l'hérédodystaxie cérébelleuse dans sa forme pure (maladie de Marie), ce qui fait l'objet du chapitre premier, nous avons examiné les rapports de cette affection avec la maladie de Friedreich. Ce chapitre II est divisé en deux paragraphes : le premier étudie les rapports des deux maladies au point de vue clinique, en essayant de montrer leur parenté, le second paragraphe est consacré aux rapports anatomiques.

Le même plan a été suivi en ce qui concerne la paraplégie spasmodique familiale, le premier paragraphe du chapitre III montre que cliniquement il n'est pas de symptômes qui séparent nettement cette affection des deux précédentes, le second que les lésions sont com-

parables à celles observées soit dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse soit dans la maladie de Friedreich, créant ainsi un nouveau lieu entre elles.

Les rapports anatomiques et cliniques de ces trois maladies familiales nous ont conduit à les considérer comme faisant partie d'un même groupe. Sans doute la pathogénie est encore hypothétique, mais « il existe entre chaque type des formes de transition : anneaux nouveaux d'une chaîne ininterrompue permettant de relier des faits extrêmes que l'on n'aurait pas osé rapprocher sans elles » (1). Ce sont ces anneaux que nous avons étudiés dans cette thèse.

1. RAYMOND, Iconographie de la Salpêtrière, 1905.

CHAPITRE PREMIER
DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE (1)
(*Maladie de Marie.*)

L'hérédo-ataxie cérébelleuse est une maladie familiale et héréditaire, due à des altérations du système cérébelleux, se traduisant cliniquement par les signes relevant du syndrome du même nom.

Étiologie. — L'hérédo-ataxie cérébelleuse est une affection débutant en général entre seize et vingt-cinq ans mais pouvant se manifester quelquefois beaucoup plus tard, à quarante-cinq ans (Sauger-Brown), cinquante et même soixante-douze ans (Neff). Elle possède très nettement les caractères des maladies familiales frappant la plupart des membres de la même famille. C'est ainsi que Sauger-Brown mentionne vingt-cinq membres d'une famille, atteinte d'hérédo-ataxie cérébelleuse, dans quatre générations. Limmalm en observa huit

1. Nous avons suivi dans ce chapitre le plan de la thèse de LONDRE (thèse de Paris, 1895), à laquelle nous avons fait de nombreux emprunts tout en mettant la question à jour.

cas dans une famille de trente-trois membres, Neff cite quatorze cas dans quatre générations.

Sauger-Brown fait en outre remarquer que la gravité de l'affection a une tendance à s'accroître avec les générations successives en même temps que l'apparition en est plus précoce. De plus, l'hérédo-ataxie cérébelleuse possède ce caractère commun à plusieurs maladies familiales, de former un type spécial dans chaque famille affectée, type caractérisé soit par la date d'apparition de l'affection, soit par la coexistence de certains symptômes, soit par l'évolution particulière de la maladie.

Les infections et les intoxications ne semblent pas jouer un rôle actif dans la genèse de cette maladie ; sans doute il est probable que toutes les fois que l'organisme est mis en état de moindre résistance, l'affection héréditaire a plus de chances de faire son apparition, mais devant la banalité des cas de rougeole, de scarlatine ou de diphtérie, devant la fréquence de l'éthylisme ou de la syphilis des parents, il semble bien difficile d'attribuer à tous ces facteurs un rôle important dans une affection aussi rare que l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Symptômes. — *Troubles de la motilité.* — La démarche est ébrieuse, le malade s'avance les pieds écartés pour augmenter la surface de sa base de sustentation. En zigzag il progresse lentement, s'accrochant aux meubles pour conserver son équilibre et se remettre dans la direction voulue. L'attitude du malade en marche met bien en relief l'incoordination, lorsqu'il fait

un pas le pied se soulève brusquement, et est lancé en avant, tandis que le corps est porté en arrière, pour maintenir son centre de gravité.

Tous les mouvements qui demandent le contrôle attentif de la volonté sont le plus souvent impossibles. On ne peut faire arrêter brusquement le malade au commandement, ni lui ordonner de faire demi-tour, sans qu'il perde aussitôt l'équilibre (obs. de Klippel et Durante, Raymond et Rose).

L'ataxie statique est la règle. Dans la station debout, le sujet oscille latéralement, il cherche à maintenir son équilibre en écartant les membres inférieurs, en changeant de place et en se servant de ses bras, comme d'un balancier (Verger).

Il n'existe généralement pas de signe de Romberg à proprement parler (sauf obs. de Klippel et Durante obs. VIII, IX et X), mais l'occlusion des yeux peut cependant augmenter un peu l'instabilité.

Aux membres supérieurs on constate une incoordination semblable à celle que présentent les membres inférieurs mais en général moins accentuée. Le malade peut être atteint d'un tremblement intentionnel rappelant celui de la sclérose en plaques, ou ne présente que de la maladresse dans les actes difficiles et délicats, la main plane suivant l'expression de Charcot, avant d'atteindre le but et il n'y arrive qu'après une série de tâtonnements. L'écriture est tremblée et se fait par à-coups.

Les muscles du tronc eux-mêmes participent à cette asynergie et l'on a constaté la flexion combinée de la

cuisse et du bassin, due à l'asynergie des deux groupes musculaires (obs. XVIII).

Il existe souvent des secousses choréiformes (Sauger-Brown) se montrant aussi bien pendant le repos que pendant le mouvement, on a noté aussi du tremblement statique (Raymond) et des spasmes des muscles de la face ou du cou (Rossolimo-Menzel).

Enfin Nonne et Menzel ont noté la prolongation de la contraction musculaire.

La force musculaire est conservée.

Troubles de la parole et de la voix. — « La parole et la voix participent à l'ataxie des membres », mais présentent des troubles assez variables. Londe décrit la parole comme étant saccadée et explosive (Klippel et Durante) mais ce caractère manque souvent et la parole est quelquefois lourde et hésitante, indistincte (Menzel, Raymond).

Réflexes. — *Les réflexes rotuliens sont exagérés ou conservés.* Quant aux réflexes achilléens, et aux réflexes tendineux du membre supérieur, ils sont le plus souvent conservés, mais peuvent manquer dans certains cas. Les réflexes cutanés sont souvent abolis ou diminués. Le réflexe plantaire se fait presque toujours en extension.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité sont en général très peu marqués à côté des troubles moteurs. Les malades se plaignent de céphalées, de douleurs lombaires, ou de crampes, troubles que Londe ramenait à des phénomènes de neurasthénie. Il semble cependant, comme le font remarquer Thomas et Roux, que dans certains cas où les douleurs sont

particulièrement violentes (obs. VIII) il soit plus rationnel de les considérer comme relevant de lésions organiques. On a noté aussi des douleurs lancinantes (Raymond).

La sensibilité objective est le plus souvent normale. Klippel et Durante, G. Ballet ont cependant trouvé de l'anesthésie ou de l'hypoesthésie (obs. II et X).

Troubles trophiques. — D'après Londe il n'existe pas de troubles trophiques dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, parce qu'il n'existe pas de lésions de la substance grise médullaire, et c'est là un fait qui sépare, suivant cet auteur, l'hérédo-ataxie cérébelleuse de la maladie de Friedreich. Nous avons essayé au chapitre II de montrer au contraire combien les lésions des cornes antérieures de la moelle étaient fréquentes, nous renvoyons donc à ce chapitre pour l'étude de cette question.

Troubles de l'intelligence. — L'intelligence peut rester intacte mais le plus souvent on observe une diminution de toutes les facultés intellectuelles, le malade étant indifférent à tout, se refusant au moindre effort cérébral, aboutissant à ce que Seeligmuller a appelé une « ataxie de pensée », à l'hébétude presque complète.

Vertige. — Le vertige est assez rare mais a été constaté par Fraser, et plus récemment par Raymond et Rose (obs. III). Il n'est d'ailleurs pas assez intense pour provoquer des chutes. L'examen, en plaçant le malade sur la machine centrifuge dans un cas (obs. III), donna un résultat positif, le malade n'ayant pu indiquer le sens de la rotation.

Troubles oculaires. — M. P. Marie considère les troubles oculaires comme signes essentiels de l'hérédotaxie cérébelleuse, et dans sa leçon de 1893 faisait des réserves sur le cas de Secligmuller qui ne présentait aucun trouble visuel. Brissaud et Londe en 1895 observèrent cependant deux malades qu'ils considérèrent comme atteints d'hérédotaxie cérébelleuse, bien qu'ils n'eussent constaté aucune lésion de l'appareil oculaire et décrivirent à ce propos une forme spéciale de l'affection. Dans tous les cas, les troubles visuels sont très fréquents, sinon constants; les lésions sont en général bilatérales mais offrent une grande variété. C'est ainsi que l'on a constaté de l'atrophie papillaire (Nonne, Sauger-Brown) de la diminution de l'acuité visuelle (Klippel et Durante), le signe d'Argyll-Robertson (Sauger-Brown, Patrick), de la dyschromatopsie (Miura). D'autres fois, il n'y a que des lésions de la musculature extrinsèque de l'œil, Nonne signale la paralysie du droit supérieur, Rossolimo des droits supérieurs et du droit externe, Clarke du ptosis.

Le nystagmus est noté dans presque toutes les observations. Il ne s'agirait pas à vrai dire d'un nystagmus vrai mais de secousses donnant des mouvements oscillatoires au globe oculaire lorsque celui-ci se trouve dans des positions extrêmes (Marie).

Il n'existe pas de troubles sphinctériens.

Marche. — « Comme toutes les affections familiales du système nerveux cette maladie a une évolution lentement progressive et fatale en ce sens qu'elle n'est justiciable d'aucune amélioration réelle. Si elle reste

souvent stationnaire elle ne retrocède jamais. » (Londe). La maladie débute ordinairement par des troubles de l'équilibration, le malade est maladroit, exposé à faire des chutes fréquentes, en même temps se montrent des phénomènes d'ordre sensitif plus ou moins marqués, puis peu à peu très lentement en général le syndrome cérébelleux se constitue, l'incoordination et l'ataxie augmentent ; le sujet n'est plus capable que de faire quelques pas. C'est la période d'état de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. A la fin il reste confiné au lit, des troubles psychiques apparaissent alors, et le malade s'achemine lentement vers la mort, à moins qu'une affection intercurrente dont l'éclosion est favorisée par cette déchéance profonde ne l'emporte rapidement.

Anatomie pathologique. — Nous avons recueilli seize cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse dont on a fait l'autopsie. On doit peut-être en outre y ajouter celui de Ferrero, qui s'il ne répond pas nettement aux caractères cliniques de l'affection, montre cependant des lésions analogues à celles décrites par d'autres auteurs dans des cas très nets.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Constatations anatomo-pathologiques.

FRASER. *Cerveau* : normal. *Cervelet* : très atrophié dim. cell. Purkinje. *Bulbe* : normal. *Moelle* : normale.

NONNE. *Cerveau* : atrophié. *Cervelet* : atrophié. *Bulbe* : atrophié. *Moelle* : très grêle.

NONNE (2^e sujet). *Cerveau* : normal. *Cervelet* : atrophié. *Bulbe* : normal. *Moelle* : normale. *Observations* : dégénérescence du N. optique.

MENZEL. *Cerveau* : atrophié. *Cervelet* : atrophié. Atrophie cel. Purkinje. *Bulbe* : atrophie des olives et noyaux nerveux. *Moelle* : Dég. cordon postérieur et cordon latéral. Atrophie des cornes antérieures. Dég. de la colonne de Clarke.

MIURA. *Cerveau* : normal. *Cervelet* : très atrophié. *Bulbe* : ?. *Moelle* : grêle.

MEYER. *Cerveau* : ?. *Cervelet* : diminution des cellules de Purkinje. *Bulbe* : sclérose du F. cérébelleux direct. *Moelle* : dég. cordon postérieur et cordon latéral. Dég. de la colonne de Clarke. *Observations* : Méninges spinales épaissies.

THOMAS ET ROUX. *Cerveau* : normal. *Cervelet* : très légère atrophie. *Bulbe* : très légère atrophie cordon latéral dégénéré. *Moelle* : dég. cordons antéro-latéraux, et cordons postérieurs. Atrophie des cornes antérieures. Dég. de la colonne de Clarke. *Observations* : 1^{er} malade de Klippel et Durante. Méninges spinales épaissies.

SWITALSKI. *Cerveau* : normal. *Cervelet* : atrophié. *Bulbe* : atrophié. N. de Goll et du F. cér. direct dég. *Moelle* : dég. cordons postérieurs et cordons latéraux. Atrophie des cornes antérieures. Dég. de la colonne de Clarke. *Observations* : 2^e malade de Klippel et Durante. Dég. du N. optique.

RYDEL. *Cerveau* : normal. *Cervelet* : atrophié. *Bulbe* : atrophié. *Moelle* : dég. cordons postérieurs et antéro-latéraux. Atrophie des cornes antérieures. Dég. de la

colonne de Clarke. *Observations*: 3^e malade de Klippel et Durante. Méninges spinales épaissies. Canal de l'épendyme oblitéré.

SAUGER-BROWN. *Cerveau*: normal. *Cervelet*: normal. *Bulbe*: dég. des corps restiformes. *Moelle*: dég. cordons postérieurs. F. céréb. direct et pyramidal direct. Atrophie de la colonne de Clarke. *Observations*: dég. des racines postérieures.

BARKER (2 frères). *Cerveau*: atrophié. *Cervelet*: très légère atrophie. *Bulbe*: dég. des olives. *Moelle*: dég. cordons postérieurs et F. cérébelleux direct.

NEFF. *Cerveau*: normal. *Cervelet*: atrophié. *Moelle*: dég. F. cérébelleux direct.

CLARKE. *Cerveau*: normal. *Cervelet*: atrophié. Tumeur. *Moelle*: dég. des cordons postérieurs et des F. pyramidaux.

LHERMITTE. *Cerveau*: normal. *Cervelet*: légère atrophie. Diminution des cell. de Purkinje. *Moelle*: dég. des cordons postérieurs diffuse. Dég. F. céréb. direct et F. de Gowers. Atrophie des cornes antérieures et de la colonne de Clarke.

FERRERO. *Cerveau*: atrophie légère. *Cervelet*: très atrophié. *Moelle*: dég. des cordons postérieurs du F. céréb. direct et du F. de Gowers. Atrophie de la colonne de Clarke.

Presque toutes les observations constatent une diminution de volume du cervelet, mais extrêmement variable suivant les cas. Ainsi chez le sujet de Fraser le cervelet était réduit de la moitié de son poids (81 grammes au lieu de 160). Dans le cas de Nonne la constatation

est déjà moins nette (120 grammes), et d'autres approchent presque de la normale (obs. de Patrick, de Vincelet, de Sauger-Brown).

D'ailleurs cette atrophie peut porter sur tout le cervelet ou être partielle (obs. VI).

En raison de la variabilité des lésions anatomiques que l'on a rencontrées, on peut diviser les résultats en deux groupes. Le premier comprend les cas où il n'y a pas à proprement parler de lésions, mais une atrophie simple des centres nerveux. Le deuxième comprend les cas où existent des lésions de dégénération.

Premier groupe.—Il est très restreint, et ne renferme que les cas de Nonne et de Miura, celui de Fraser devant être réservé, la moelle n'ayant pas été examinée histologiquement (1). Chez les deux sujets on ne constata qu'une atrophie simple du système nerveux. Dans le premier il y avait atrophie généralisée ; dans le second le cerveau était normal et l'atrophie débutait au niveau de la protubérance comprenant le bulbe, le cervelet et la moelle. Dans le cas de Fraser l'atrophie était limitée au cervelet, le cerveau et la moelle paraissaient normaux. A l'examen histologique Nonne et Miura ne constatèrent rien de particulier, Fraser vit une diminution sans atrophie dans le nombre des cellules de Purkinje.

Deuxième groupe.— Il comprend tous les autres cas, et sauf le cas de Spiller (d'ailleurs douteux) (2) où l'on

1. RAYMOND. Clinique de la Salpêtrière, 8 décembre 1908.

2. La maladie était congénitale, et l'enfant mort à 11 ans était atteint d'idiotie.

ne rencontra qu'une plaque de sclérose au niveau du cervelet, l'examen montra des lésions systématisées de la moelle.

Ces lésions sont variables dans leur intensité suivant chaque cas, et variables aussi suivant les régions de la moelle examinées ; mais d'une façon constante il y a dégénération du cordon de Goll, de Burdach, et du faisceau cérébelleux direct.

A côté existent des lésions inconstantes telles que celles des cordons antérieurs et latéraux (Meyer, Rydel, Switalski), de la substance grise de la moelle et notamment de la colonne de Clarke (Meyer, Rydel, Lhermitte), du bulbe (Rydel), des méninges spinales qui ont été trouvées quelquefois épaissies, des racines rachidiennes, des nerfs périphériques.

Le cervelet a été trouvé atteint d'atrophie simple, ou bien présentant des lésions diverses telles que la dégénération des cellules de Purkinje, des noyaux dentelés, ou des altérations de l'écorce. Il était dans un cas normal (Sauger-Brown).

Le cerveau ne présente pas de lésions.

Tous ces cas, sont d'ailleurs examinés au chapitre II, où est faite la comparaison entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Diagnostic. — Il est inutile d'insister sur le diagnostic avec le tabès et la maladie de Thomsen, comme le font Klippel et Durante qui présentent des symptômes bien particuliers et qu'on ne retrouve jamais dans la maladie de Marie. Mais il n'en est pas de même pour

certaines affections se traduisant cliniquement par le syndrome cérébelleux, et avec lesquelles le diagnostic sera toujours très difficile, surtout si les caractères héréditaires ou familiaux font défaut.

Les tumeurs du cervelet ont un début parfois brusque par ictus, elles présentent en outre des symptômes rares dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse tels que les vomissements, la céphalée persistante rétro-occipitale, ces signes relevant de l'hypertension du liquide céphalo-rachidien ou de lésions bulbaires ou protubérantielles. Dans l'atrophie non familiale et la sclérose du cervelet il y aurait souvent des altérations des centres nerveux qui viendraient ajouter des symptômes un peu spéciaux. Les céphalées et les crises épileptiformes, l'incoordination asymétrique seraient en faveur de ces affections, mais ce sont des signes qui peuvent manquer; aussi en dehors de la notion héréditaire le diagnostic est le plus souvent impossible.

La sclérose en plaque, surtout s'il y a prédominance des phénomènes cérébelleux, pourra parfois égarer le diagnostic, surtout que, bien que très rares, il existe des cas de sclérose en plaques familiales (Eichorst). Néanmoins la notion étiologique (infection dans les cas de sclérose en plaques), l'apparition tardive de cette affection, les troubles particuliers de la parole, l'unilatéralité des lésions oculaires sont des signes qui rendront le plus souvent le diagnostic possible.

L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, surviendrait à un âge avancé, les troubles oculaires, le tremblement intentionnel manqueraient, mais il semble bien difficile,

en face de certains cas, comme celui de Menzel, de poser un diagnostic ferme.

Le diagnostic avec la maladie de Friedreich et la paraplégie spasmodique familiale est discuté dans les chapitres suivants.

CHAPITRE II

Des rapports de l'hérédo-ataxie cérébelleuse avec la maladie de Friedreich.

Il semble à première vue que l'hérédo-ataxie cérébelleuse, telle que nous venons de l'étudier, bien que se rapprochant par certains signes de la maladie de Friedreich, possède cependant des caractères cliniques et anatomiques différents qui permettent de la distinguer aisément de cette dernière affection. Cliniquement le diagnostic se fondera sur le début plus tardif dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, sur l'exagération ou la conservation des réflexes rotuliens, sur l'existence de troubles oculaires et l'absence de troubles trophiques.

La différence anatomique consiste en ce que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse les lésions portent surtout sur le cervelet, dans la maladie de Friedreich sur la moelle.

Mais en considérant de près ces signes différentiels on peut voir qu'ils n'ont rien d'absolu et que des formes de transition, cliniques et anatomiques permettent de faire rentrer ces deux types de maladie familiale dans le même groupe.

I. — RAPPORTS CLINIQUES.

Une première remarque à faire est la suivante. Les auteurs qui se sont occupés de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, et qui ont voulu la séparer nettement de la maladie de Friedreich, ne sont pas d'accord sur le symptôme différentiel essentiel. Tandis que M. P. Marie (1) attache une grande importance aux troubles oculaires et les met en première ligne, Brissaud et Londe fondent surtout le diagnostic sur l'état des réflexes. D'autres auteurs se basent surtout sur les troubles trophiques, d'autres enfin sur la date d'apparition. En mettant en parallèle l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, nous avons essayé de montrer qu'aucun de ces signes de différenciation n'était absolu.

Rapports au point de vue étiologie. — La maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse ont une étiologie très semblable. Toutes deux sont des maladies héréditaires et familiales, offrant des caractères particuliers dans chaque famille, frappant indifféremment l'un ou l'autre sexe. Si les infections ou les intoxications ont un rôle dans l'apparition de la maladie, elles sont notées à peu près avec la même fréquence dans chacune de ces affections.

Un premier point différentiel consisterait en ce que le début dans la maladie de Friedreich serait plus précoce. Nous avons vu en effet au chapitre précédent que la majorité des cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse se com-

1. P. MARIE. *Semaine médicale*, 1893.

posait de sujets âgés de vingt à trente ans. Au contraire la maladie de Friedreich fait en général son apparition beaucoup plus tôt, vers les âges de dix à quatorze ans d'après Socça, huit à dix ans d'après Sinkler. Il semble cependant difficile de tenir un très grand compte dans la question du diagnostic de la date d'apparition, les exceptions sont en effet nombreuses.

D'après Bonnus, dans un vingtième des cas, le début serait beaucoup plus tardif, et cet auteur rapporte les observations de Dreschfeld dans lesquelles les premiers symptômes de maladie de Friedrich se sont montrés à vingt, vingt et un et vingt-trois ans. Chez un malade qu'il a observé l'affection a débuté à vingt-cinq ans.

Sinkler, nous cite cinq cas de maladie de Friedrich, à débuts très tardifs (25 et 26 ans) et nous pouvons citer encore les malades de Philippe et Oberthur, de Gowers, de Bezold chez lesquelles la maladie ne s'est pas montré avant vingt ans.

Certains auteurs ont prétendu que l'affection pouvait rester longtemps latente, et expliquent ainsi l'apparition tardive de la maladie de Friedreich dans certains cas. Bonnus notamment admet que la maladie peut exister sans symptômes dignes d'attirer l'attention, et ne se révéler qu'à l'occasion d'un traumatisme ou d'une infection qui donnent « un coup de fouet » à l'affection. Mais il existe des cas où l'infection n'a pu être notée et de plus, même en admettant comme exacte cette interprétation toute hypothétique, elle semble n'avoir qu'une valeur très relative dans la question qui occupe, car on peut appliquer le même raisonnement à l'hérédité.

ataxie cérébelleuse. D'autre part s'il existe des maladies de Friedreich à début tardif, on peut trouver aussi des exemples de maladie de Marie chez des sujets jeunes, tels par exemple que le troisième malade de Nonne chez lequel l'affection s'est montrée vers dix ans.

Une autre différence étiologique entre la maladie de Friedreich et la maladie de Marie a été signalée : l'héredo-ataxie cérébelleuse est une maladie à type plus familial que la maladie de Friedreich ; elle observe les lois de l'hérédité similaire qui veulent que les générateurs transmettent la forme de leur affection à leurs descendants et la transmettent à presque tous : — Comme le dit M. P. Marie, c'est là une différence qui est liée entièrement à la date d'apparition de l'affection. Si les malades sont atteints très jeunes, comme dans le type Friedreich, il est presque obligatoire qu'ils n'aient point de descendance ; au contraire l'héredo-ataxie cérébelleuse frappe en général assez tard dans la vie pour que les malades puissent transmettre à leurs enfants la maladie héréditaire.

Il n'y a pas lieu de revenir ici sur les maladies de Friedreich à début tardif, mais il est à noter cependant que l'hérédité similaire a été notée dans un cas par Rutimeyer, et d'autre part, s'il est des cas, comme celui de Sauger Brown, où l'on trouve l'héredo-ataxie cérébelleuse dans les deux ou trois générations, il en est d'autres où les recherches ont été soit négatives, soit infructueuses, ne mentionnant que des « tares nerveuses » (Londe) chez les ascendants. Vu la difficulté d'avoir des renseignements précis sur les maladies qu'ont pré-

senté les parents et les grands-parents il est difficile de savoir si les règles de l'hérédité homologue sont suivies aussi exactement qu'on l'a prétendu dans l'hérédotaxie cérébelleuse. Il existe des observations où l'on trouve un individu atteint d'une affection semblable à la maladie de Marie, tandis que ses frères ou sœurs sont atteints d'affections à type de Friedreich (observation IV). Sans entrer plus avant dans ce sujet qui trouvera mieux sa place plus loin dans ce travail, il est à remarquer qu'une femme atteinte d'une affection complexe mais se rapprochant par certains côtés de l'hérédotaxie cérébelleuse a transmis la maladie à un de ses enfants sous une forme à peu près semblable, tandis qu'un autre était atteint de maladie de Friedreich typique et que trois autres avaient perdu leur réflexe rotulien (observation XVII).

Rapport au point de vue des symptômes. — L'hérédotaxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich ont de nombreux symptômes communs. Chez toutes deux le début se fait par des troubles de la motilité des membres inférieurs, consistant en une démarche titubante, une ataxie statique légère sans signe de Romberg. A la période d'état apparaissent en plus des secousses choréiformes ou du pseudo-tremblement intentionnel, des troubles de la parole et de la voix, du nystagmus.

Dans les deux maladies il n'y a pas de troubles sphinctériens, la sensibilité est en général bien conservée, les fonctions psychiques sont le plus souvent diminuées.

L'hérédotaxie cérébelleuse se distinguerait au point

de vue symptomatique de la maladie de Friedreich par les signes suivants :

- 1° Par l'exagération des réflexes rotuliens ;
- 2° Par l'existence de troubles visuels ;
- 3° Par l'absence des troubles trophiques ;
- 4° Par l'existence de phénomènes spasmodiques variés.

En étudiant ces symptômes un par un, on peut voir qu'en réalité ces signes différentiels n'ont qu'une valeur très relative. En effet il est exceptionnel de trouver une forme de la maladie où ces signes se trouvent au complet ; le plus souvent le diagnostic se fonde sur un seul symptôme différentiel, et nous avons vu que l'accord n'était pas fait sur ce symptôme qui serait pathognomonique. Les transitions sont en effet assez nombreuses entre le type de Marie et le type de Friedreich, pour qu'aucun des symptômes de l'un ne puisse pas être retrouvé dans l'autre.

1° RÉFLEXES. — Certains auteurs, comme Ladame, refusent d'admettre comme rentrant dans le type de Friedreich, tout cas dans lequel le réflexe rotulien n'est pas aboli. — C'est là une opinion qui paraît bien difficile aujourd'hui à soutenir, en face de certaines observations, dans lesquelles sont notées tous les signes de la maladie de Friedreich sauf l'abolition du réflexe.

Tressider (1) cite le cas d'une famille dans laquelle deux sœurs, âgées de 50 et 47 ans, et un frère âgé de 42 ans, étaient atteints d'ataxie héréditaire depuis l'âge de 12, 13 et 17 ans. Ils étaient cliniquement des cas

1. *Lancet*, 1893.

très nets de maladie de Friedreich, mais le réflexe rotulien, absent chez la sœur aînée, existait chez le frère et la sœur cadette.

Brock (1) publie l'observation d'une famille atteinte dans plusieurs de ses branches d'affections héréditaires mais dont il n'a examiné que trois membres. C'étaient deux frères, âgés de 40 et 27 ans, et un neveu âgé de 15 ans. Le premier et le dernier de ses malades étaient des exemples typiques et indiscutables de maladie de Friedreich, mais le second frère avait les réflexes rotulien exagérés.

Small (2) rapporte l'histoire clinique de quatre sœurs âgées de 26, 25, 24 et 22 ans, chez lesquelles l'affection avait débuté pour toutes les quatre vers 13 ans. Le réflexe existait dans le troisième cas, était absent ou douteux dans le premier, était absent chez les deux autres malades.

Il paraît difficile dans ces quelques cas que nous rapportons, au moins dans ceux de Tresséder et de Small, de ne pas considérer tous les malades comme atteints du même type d'affection, et d'autre part, le début de la maladie remonte assez loin (à 23 et 34 ans) pour que l'on puisse songer à une affection en cours d'évolution et non arrivée à la période d'état.

Enfin nous avons pu examiner deux malades, le frère et la sœur, dans le service du professeur Raymond, présentant tous deux de l'ataxie statique, une démarche

1. *Lancet*, 1893, vol. 1.

2. *Médical Record*, 1895.

ébrioise, de la scoliose, du nystagmus et des troubles de la parole — et cependant le réflexe rotulien, aboli chez la sœur, existait chez son frère.

Inversement nous pouvons trouver de l'abolition des réflexes rotuliens chez des malades considérés jusqu'à ce moment comme atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

L'observation de Klippel et Durante (obs. IX) est à ce sujet particulièrement intéressante, puisqu'elle servit à M. P. Marie dans son article de 1893. Chez ce malade l'affection débuta en 1883. En 1888 il entre à l'hôpital et présente une démarche titubante, du nystagmus et des troubles de la parole, plus tard (1892) il survint des troubles oculaires, mais jusqu'en 1894 les réflexes rotuliens étaient conservés. En 1894 Londe note une diminution de ce réflexe, et quand le malade fut examiné en 1900 par Vincelet tous les réflexes étaient abolis. Le malade mourut et l'examen histologique montra une *atrophie du cervelet*, et de la sclérose, des cordons postérieurs du faisceau cérébelleux direct et des cordons antérieurs, c'était par conséquent un malade rentrant plutôt dans le type des hérédo-ataxies cérébelleuses, que dans le type de Friedreich, malgré l'opinion de Vincelet.

Dans les cas de Miura (où à l'autopsie on ne trouva pour toute lésion qu'une atrophie généralisée du système nerveux) les réflexes rotuliens, conservés pendant plusieurs années, disparurent aussi à la période terminale de la maladie.

Le même phénomène a été observé par Senator et Hodge, ce qui avait conduit ces auteurs à penser que

L'hérédo-ataxie cérébelleuse n'était qu'une maladie de Friedreich au début, et par Pearce et Swann (1).

De même le malade de Menzel (obs. VII) eut ses réflexes rotuliens abolis au dernier mois de la maladie.

SYMPTOMES OCULAIRES. — M. P. Marie (2) y attache une grande importance et pense que l'on ne doit pas considérer comme hérédo-ataxie toute affection qui ne présente pas de troubles de l'appareil de la vision (tel le cas du malade de Seeligmuller). Les lésions oculaires ne sont pas toujours présentes dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse. En 1894 le professeur Brissaud (3) décrivait une forme de cette maladie ne s'accompagnant d'aucun symptôme oculaire; et Londe cite dans sa thèse en plus du cas de Seeligmuller, deux cas personnels (famille P.) qu'il considère comme des exemples d'hérédo-ataxie cérébelleuse, bien que les lésions oculaires fussent absentes.

Sans doute, les exceptions à la règle donnée par M. Marie, sont, on le voit, en somme rares, mais cependant il n'est pas possible de considérer les troubles de la vision comme pathognomoniques, car ils peuvent aussi se montrer quelquefois dans la maladie de Friedreich; il n'y a pas lieu d'insister sur les observations déjà anciennes de Rouffinet qui cite dans sa thèse deux cas, de maladie de Friedreich avec atrophie papillaire car cet auteur rapporte très brièvement les observations

1. Voir article de MINGAZZINI et PERUSINI. *Journal of mental pathology*, 1904, n^{os} 4 et 5.

2. P. MARIE. *Semaine médicale*, 1893.

3. BRISSAUD. *Leçons de la Salpêtrière*, 1894.

et il s'agit peut-être d'hérédo-ataxie cérébelleuse, mais les cas suivants semblent bien se rapporter à la maladie décrite par Friedreich ; nous y trouvons cependant des lésions oculaires variées de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

L'atrophie papillaire dans la maladie de Friedreich a été trouvée par Cohn (1), et récemment par Breton et Painblan, la paralysie du droit interne par Erlenmeyer (2) et par Pritzche (3), le ptosis par Ormerod (4), par Bramwell (5) et par Morselli (6). Paravinici (7) a trouvé de la rigidité papillaire et de la paralysie des muscles moteurs du globe oculaire. Dans le cas de Raymond (8) (Melie F...) existait du ptosis à gauche, de la parésie du droit externe gauche et du rétrécissement du champ visuel.

D'autre part certains symptômes oculaires pourraient être fugaces et susceptibles de disparaître, comme dans le cas du malade de Klippel et Durante, qui présentait le signe d'Argyll Robertson pendant un certain temps, signe qui disparut ensuite avec l'évolution de la maladie (obs. IX).

1. COHN. *Neurol. Centralb.*, 1898, p. 302.
2. ERLENMEYER. V. article de FERRERO. *Arch. di Psichiatria*, 1906.
3. PRITZCHE. *Inaug. Dissert.*, Marburg, 1901.
4. ORMEROD. *Brain*, vol. X.
5. BRAMWEL. *Atlas*, vol. I, page 178.
6. MORSELLI. *Nuovo raccoglitore medico*, nov. 1903.
7. PARAVINICI. *Neurol. Centralb.*, nov. 1901.
8. RAYMOND. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1897-1898.

TROUBLES TROPHIQUES. — Si la scoliose et le pied bot particulier que l'on observe dans la majorité des cas de maladie de Friedreich sont le plus souvent absents dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse on peut cependant citer quelques cas de cette affection où ont été notés des troubles de cette nature. Londe en signale deux dans sa thèse, celui du malade d'Erb qui était atteint de pied bot, et celui du malade de Botkin atteint de scoliose ; depuis cette époque quelques cas nouveaux se sont présentés.

Le malade III de Klippel et Durante (obs. IX) chez lequel on n'avait noté aucune déformation au début de la maladie fut atteint ensuite de scoliose et de pied bot.

Dans l'observation de Clarke (obs. V) l'on voit aussi une scoliose à convexité droite, et un pied creux typique, se montrer chez un malade qui présente de l'atrophie du nerf optique et des réflexes rotuliens exagérés.

G. Ballet et Taquet (obs. II) trouvent de la déformation du pied associée à de l'ophtalmoplégie externe et de l'exagération des réflexes. Dans le cas de Lenoble et Aubineau (obs. I) la scoliose est associée à des réflexes rotuliens exagérés et à des troubles visuels.

L'atrophie musculaire a été signalée par Klippel et Durante (Louis Haud) et par Ormerod (obs. XV).

La coexistence chez le même malade de symptômes considérés comme appartenant soit au type décrit par Friedreich, soit au type de Marie, rapproche déjà ces deux affections, mais on peut trouver encore de nouveaux liens dans les observations, ou les deux mala-

dies se montrent avec leurs caractères particuliers chez divers membres de la même famille.

Coexistence du type de Friedreich et du type de Marie dans la même famille. — Suivant la loi de l'hérédité formulée par Darwin, une maladie familiale devrait revêtir la même forme chez tous les membres de la famille atteinte et les frapper tous ou presque tous. Bien que la pathogénie des maladies nerveuses familiales soit hypothétique, et que nous ne sachions pas si c'est bien la même cause qui frappe suivant des types différents, les individus liés par une étroite parenté, si nous les voyons atteints à peu près au même âge, par des affections revêtant de nombreux caractères communs, et quelques-uns différents, nous pourrions cependant penser qu'il y a là plus qu'une simple coïncidence, et que celles-ci doivent être considérées comme provenant d'une même cause. Or il existe quelques observations dans lesquelles sont rapportés des cas d'individus consanguins atteints les uns d'affection se rapprochant du type de maladie de Marie, les autres du type de maladie de Friedreich.

Dans l'observation de Gladstone (1) il s'agit de deux frères présentant comme symptômes communs une démarche ataxo-cérébelleuse, du nystagmus et de l'ophtalmoplégie externe, mais chez l'aîné il existe un pied bot et les réflexes patellaires sont abolis, tandis que chez le second il y a exagération de ces réflexes, rétrécissement du champ visuel et ophtalmoplégie externe et interne.

1. Brain, vol XXII, p. 615.

Ferrier et Chassin rapportent l'observation de deux malades âgées de 34 et 41 ans chez lesquelles l'affection a débuté à 18 ans pour la première, 34 ans pour la seconde. L'ainée présente un type de Friedreich assez net avec abolition des réflexes rotuliens, et pied bot, elle n'a pas de troubles oculaires et les réactions pupillaires sont normales, tandis que sa sœur se rapproche du type de la maladie de Marie par le début tardif, l'exagération des réflexes rotuliens et l'absence de déformations (Obs. IV).

Les rapports cliniques entre l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich sont comme on a pu le voir, très étroits. Les exemples donnés dans ce chapitre montrent qu'aucun symptôme différentiel n'a une valeur absolue, que d'autre part l'affection peut au cours de son évolution changer de type et qu'une maladie de Marie peut passer dans le type Friedreich, enfin que deux frères peuvent être atteints chacun d'une forme différente de ces affections.

II. — RAPPORTS ANATOMIQUES.

Comme on peut s'en rendre compte, les autopsies des malades atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse ont montré des lésions assez variables (voir p. 20). Suivant les cas on a constaté, soit de l'atrophie simple, totale ou partielle du système cérébro-spinal, soit des lésions coexistant avec cette atrophie.

C'est cette dernière constatation qui est de beaucoup la plus fréquente, et l'on peut ajouter en outre que ces

lésions sont presque toujours des lésions médullaires (douze fois sur seize cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse). D'autre part la systématisation des altérations de la moelle aux cordons postérieurs, et aux cordons latéraux rapproche singulièrement au point de vue anatomique l'hérédo-ataxie cérébelleuse de la maladie de Friedreich. En opposant les lésions trouvées dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, à celles constatées dans la maladie de Friedreich on est forcément frappé par les nombreux points de ressemblance qui existent au point de vue anatomique entre ces deux affections. C'est ce que nous avons essayé de faire dans la description suivante. Mais comme les lésions de la maladie de Friedreich sont variables, il est nécessaire auparavant de résumer les résultats les plus fréquents qui ont été constatés. Nous empruntons les conclusions suivantes à Guenot, Vincelet, Dumon qui dans leurs thèses ont réuni de très nombreuses observations à ce sujet.

« La maladie de Friedreich peut présenter des lésions anatomiques que l'on peut grouper en trois classes.

Lésions constantes. — Gracilité de la moelle, sclérose des cordons de Goll très accusée et des cordons de Burdach variable.

Lésions presque constantes. — Sclérose des faisceaux cérébelleux directs et pyramidaux croisés. Atrophie des cornes et des racines postérieures. Dégénérescence du tractus de Lissäuer. Atrophie des colonnes de Clarke.

Lésions inconstantes. — Dégénération du faisceau de Gowers, des cordons antérieurs, des cornes antérieures,

du canal de l'épendyme des nerfs périphériques et des ganglions spinaux. Dans quelques cas le syndrome bulbaire a été observé avec lésions atrophiques des noyaux près du plancher du IV^e ventricule.

4^e *Intégrité* des zones cornu-commissurales, du centre ovale de Fleschig et des racines antérieures. »

L'examen détaillé des lésions anatomiques de l'hérédo-ataxie permettra de faire la comparaison avec celles que nous venons d'énumérer. Notre examen porte sur 16 autopsies d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Lésions médullaires — La gracilité de la moelle a été considérée comme constante dans la maladie de Friedreich. Dans l'hérédo-ataxie sauf le cas de Feaser, le même fait a été constaté dans toutes les autopsies dont nous donnons les résultats.

Cordons postérieurs. — Les cordons postérieurs sont toujours atteints dans la maladie de Friedreich (19 fois sur 19 cas dans la thèse de Dumon). Le faisceau le plus altéré est celui de Goll sclérosé sur toute la hauteur. Dans le faisceau de Burdach les lésions généralement au maximum dans la région lombaire, vont en s'atténuant et disparaissent généralement au niveau de la moelle cervicale.

Dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse nous avons relevé dans 13 cas la dégénération des cordons postérieurs, mais les lésions peuvent être moins marquées que dans la maladie de Friedreich. Chez les malades de Klippel et Durante (obs. VIII, IX et X) dont les autopsies ont été publiées par Thomas et Roux, par Switalski et par Rydel, et dans le cas de Menzel (obs. VI) l'identité

avec les lésions de la maladie de Friedreich est presque absolue en ce qui concerne les cordons postérieurs. Les analogies sont moins nettes dans le cas de Meyer (obs. VII) où l'on ne constate des lésions qu'à la région cervicale, ainsi que dans les cas de Barker, Clarke, Lhermitte, où les lésions sont diffuses, et n'occupent que certains étages de la moelle. Les zones cornu-commissurales sont en général intactes comme dans la maladie de Friedreich.

Faisceau cérébelleux direct. — La sclérose de ce faisceau est presque constante dans la maladie de Friedreich, dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, toutes les observations mentionnant des altérations histologiques de la moelle, constatant la dégénération de ce faisceau. Dans le cas de Neff c'était même la seule lésion médullaire, existant.

La zone de Lissauer dans la maladie de Friedreich est signalée comme altérée par la plupart des auteurs (Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco, Mackay, etc.); quelques-uns l'ont trouvée cependant intacte (Rutymeyer, Ladame). Dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse nous trouvons de même tantôt cette zone respectée (Meuzel, obs. VI, Thomas et Roux, obs. VIII, Switalski, obs. IX) tantôt dégénérée (Rydel, obs. X).

Faisceau de Gowers. — Les lésions de ce faisceau sont étroitement liées à celles du faisceau cérébelleux direct. Suivant que la dégénération se limite à ce dernier ou altère le faisceau voisin, nous pourrions observer aussi bien dans la maladie de Friedreich, que dans la maladie de Marie, soit la dégénération du faisceau cérébel-

leux direct seul, soit la dégénération des deux faisceaux.

Faisceau latéral. — M. Pierre Marie croit que le faisceau pyramidal croisé n'est pas atteint dans la maladie de Friedreich, ce qui expliquerait l'absence de spasmodicité observée, dans cette affection : « Je conviens, dit-il, que ces lésions siègent sur le territoire des faisceaux pyramidaux croisés, mais j'hésite à admettre que les fibres altérées soient celles du faisceau pyramidal. Les lésions dépendraient du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers. » Il semble cependant que vu les observations qui signalent en même temps la sclérose des faisceaux pyramidaux directs (Friedreich, Schultze, Bonnus, Mackay, Philippe et Oberthur) il s'agit bien d'une lésion de la voie pyramidale, et l'on a vu d'autre part, que la spasmodicité pouvait se rencontrer dans la maladie de Friedreich. Dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les faisceaux pyramidaux sont le plus souvent atteints mais les altérations en sont plus ou moins étendues suivant les cas. Chez le sujet de Thomas et Roux, les faisceaux pyramidaux étaient intacts (obs. VIII).

Cordons antérieurs. — Nous les trouvons dégénérés dans presque toutes les observations que nous donnons.

En ce qui concerne la maladie de Friedreich, Friedreich et Schultze, Bonnus, Mackay, Smith, Philippe et Oberthur, etc., ont trouvé des lésions.

Substance grise. Corne postérieure et colonne de Clarke. — Comme dans la maladie de Friedreich, on trouve dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse une diminution du nombre des cellules qui sont en grande partie dégénérées (obs. VI, VII, VIII, IX, X, XI) ; il y a aussi

parfois (Th. et Roux) diminution des fibres myélitiques.

Cornes antérieures. — Elles n'ont été trouvées que rarement atteintes dans la maladie de Friedreich (Friedreich, Rutymeyer, Mirto, J. Simon). Dans l'hérédotaxie cérébelleuse, nous les trouvons atteintes dans les cas VI, IX et X.

D'après Rydel, cette atrophie des cornes antérieures serait assez fréquente, bien que rarement signalée dans les autopsies. Cette opinion s'appuie sur des troubles de trophicité musculaire constatés dans la maladie de Friedreich et qui seraient, d'après lui, plus fréquents que ce qu'on admet habituellement.

Bulbe. — Le bulbe dans la maladie de Friedreich ne présente ordinairement que des lésions limitées aux corps restiformes et aux noyaux de Goll et de Burdach. Ces lésions ont été retrouvées dans l'hérédotaxie cérébelleuse, en partie, par Switalski qui a constaté de dégénération des noyaux de Goll et du faisceau cérébelleux direct (obs IX), par Sanger-Brown qui constata la dégénérescence des corps restiformes.

Cervelet. — Classiquement dans l'hérédotaxie cérébelleuse le cervelet est atrophié, tandis que l'on n'y trouve aucune modification dans la maladie de Friedreich. C'est là une différence anatomique sur laquelle on a essayé de se baser pour caractériser l'unité de chaque affection. Mais à part le cas de Fraser où l'atrophie du cervelet était extrêmement considérable, et quelques autres cas comme ceux de Menzel et de Miura, toutes les autres autopsies donnent à ce sujet des résultats en somme assez pauvres. « Le cervelet, disent Thomas et

Roux, est de dimensions un peu petites», et parfois même cette atrophie n'existe pas (Sanger-Brown).

D'autre part il existe des cas comme celui de Mèlie F... (1), comme celui de Auscher, dans lesquels on a trouvé, bien que ces malades aient été cliniquement atteints de la maladie de Friedreich, une atrophie du cervelet, atrophie même plus considérable que celle constatée par Thomas et Roux ou par Switalski.

Quant à la diminution ou l'atrophie des cellules de Purkinge, il est impossible d'en faire une lésion caractéristique car ces lésions manquent souvent dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse (obs. VIII, X et XII et cas de Nonne et Miura).

Restent les cas de Fraser, de Nonne et de Miura dans lesquels on n'a pas trouvé d'autres lésions que l'atrophie du cervelet. — La première n'a qu'une valeur très relative, la moelle n'ayant pas été examinée histologiquement, et peut-être même dans les cas de Nonne les lésions médullaires ont pu passer inaperçues. Comme le fait remarquer Whyte Mackie (2), la seule coloration employée fut l'hématoxyline, et vu la difficulté constatée par presque tous les observateurs (Vincelet, Thomas et Roux, Meyer) à faire prendre la coloration à des moelles graciles, il n'est pas possible, dit-il, d'exclure d'une façon absolue dans ces cas la présence de lésions de sclérose dans les cordons de la moelle. Seul le cas de Miura n'est pas passible de ces objections.

1. RAYMOND. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905.

2. *Brain*, vol. XXI.

On peut donc conclure qu'au point de vue anatomique dans la grosse majorité des cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse il existe des lésions médullaires, et que ces lésions rappellent celles rencontrées dans la maladie de Friedreich. Sans doute l'identité n'est pas absolue, et l'on trouve souvent des lésions des cordons antérieurs qui sont rares dans la maladie de Friedreich, mais aucune n'est absolument caractéristique. De même en ce qui concerne l'atrophie cérébelleuse, celle-ci est certainement plus fréquente dans la maladie de Marie, mais a pu être aussi notée dans la maladie de Friedreich. Enfin des cas qui avaient été des exemples cliniques de maladie de Friedreich, ressemblaient plus par leurs caractères anatomiques à l'hérédo-ataxie cérébelleuse qu'à cette première affection (Mélie F...).

Cela nous permet de considérer l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, comme deux types d'une même affection, semblant dans quelques cas être très distincts l'un de l'autre, mais reliés par toute une série de termes de passage, faisant passer insensiblement un type dans un autre.

CHAPITRE III

DES RAPPORTS DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBEL- LEUSE AVEC LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE FAMILIALE

En 1880 Strumpell décrivit une affection familiale caractérisée par les symptômes suivants. « C'est une maladie survenant à un âge variable suivant les familles atteintes, qui consiste en une paraplégie spasmodique exclusivement motrice, à allure progressive. Le malade traîne les pieds, use ses souliers de la pointe, et présente une contracture active des membres inférieurs. Les réflexes tendineux et osseux sont exagérés, il existe des clonus du pied (et le signe de Babinski). Il n'y a ni atrophie musculaire, ni embarras de la parole, ni nystagmus, ni troubles cérébraux. — Peu à peu la spasmodicité s'exagère, les jambes se contractent en flexion et en adduction forcée, rendant la démarche tout à fait impossible. Les bras se prennent ensemble à leur tour avec phénomènes spastiques et exagération des réflexes. La durée de l'affection est généralement longue et

la mort survient par une maladie intercurrente : tuberculose ou maladie infectieuse » (Cestàn).

C'est là, comme on le voit, une maladie ne rappelant que de très loin celle que nous venons d'examiner dans les chapitres précédents, mais dans les observations ultérieures on a rarement observé la forme décrite par Strumpell. Le plus souvent à côté des signes de paraplégie, s'ajoutaient certains symptômes, relevant soit de l'hérédo-ataxie cérébelleuse soit de la maladie de Friedreich. — En recherchant, comme pour l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, les formes de passage qui existent entre cette affection et les deux autres, on s'aperçoit que ces maladies se rapprochent par de nombreux points communs, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique.

I. — Rapports cliniques.

1° RAPPORTS ÉTIOLOGIQUES. — Il existe des rapports étroits entre l'étiologie de la paraplégie spasmodique familiale et celles de l'hérédo-ataxie cérébelleuse et de la maladie de Friedreich. Dans ces trois affections nous notons le caractère héréditaire et familial commun. Cependant dans la paraplégie familiale ces caractères sont peut-être un peu moins marqués. Le nombre des membres qui est épargné dans une famille est plus grand que dans les maladies précédentes et d'autre part l'hérédité homologue n'est qu'assez rarement notée (dans un sixième des cas environ) ; mais elle peut cependant être très marquée (Spiller, 12 cas dans 4 généra-

tions). Comme pour les deux autres maladies familiales on a noté l'influence des tares nerveuses transmises par les parents (Souques, Raymond), celles des infections (E. Gardner, Achard et Fresson) comme favorisant l'apparition de la maladie.

Cependant la paraplégie spasmodique familiale rentre bien dans le cadre des maladies familiales, en ce sens que l'apparition de l'affection se fait à peu près au même âge dans chaque famille. Hochraus cite trois frères et sœurs chez lesquels le début a eu lieu vers deux ans. Gabry cite l'observation de trois frères atteints tous les trois à cinq ans. Dans le cas de Pauly et Bonne, la maladie débute à 13 ans chez une malade, à 15 chez sa sœur (obs. XIII).

La date du début de l'affection est assez variable. Cependant Delearde et Minet qui ont relevé soixante observations de paraplégie spasmodique familiale, ont montré que le début avait généralement lieu entre sept et seize ans. C'est à peu près les âges auxquels la maladie de Friedreich fait son apparition, en règle générale, et il est intéressant de signaler ce rapport étiologique sans cependant en tirer des conclusions trop précises, car les exceptions sont nombreuses et l'on peut voir des cas où le début a été très tardif, 56 ans (obs. XIX), 31 ans (obs. XVI), etc.

RAPPORTS SYMPTOMATIQUES. — Nous diviserons cette étude en trois parties :

1° Dans la première nous étudierons les cas de paraplégie spasmodique familiale se rapprochant de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

2° Dans la seconde, les cas se rapprochant de la maladie de Friedreich.

3° Les formes complexes où l'on trouve des signes des trois affections dont nous venons de parler.

1° *Rapports symptomatiques existant entre la paraplégie spasmodique familiale et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.* — Si l'on considère les formes les plus pures de ces deux maladies familiales, l'on trouve entre elles un signe positif commun qui est l'exagération des réflexes rotuliens et quelques symptômes négatifs tels que l'absence de troubles sensitifs et sphinctériens. Sans doute en ce qui concerne les réflexes rotuliens, certains auteurs, établissent une différence entre la paraplégie familiale et l'hérédo-ataxie cérébelleuse, disant qu'ils sont exagérés dans la première simplement conservés dans la seconde, mais à part les cas extrêmes ce diagnostic qui se fonde sur le degré d'intensité du réflexe semble le plus souvent bien difficile à faire, d'autant plus que l'on doit tenir compte de la variabilité très grande que l'on observe à l'état normal chez différents sujets.

Classiquement l'hérédo-ataxie cérébelleuse se distingue de la paraplégie spasmodique par l'incoordination cérébelleuse, les nystagmus et les troubles oculaires, les troubles de la parole, par l'absence de pied bot et de clonus du pied. En examinant successivement la valeur de ces signes différentiels nous voudrions montrer qu'elle n'est pas absolue et que des formes intermédiaires peuvent réunir deux affections si différentes au premier abord.

Certains symptômes relevant du syndrome cérébel-

leux sont fréquemment associés à des signes de paraplégie spasmodique (obs. XVIII). La démarche ébrieuse a été constatée quelquefois. C'est ainsi que Schœuborn cite le cas de deux frères présentant une démarche spasmodique dont les réflexes tendineux sont conservés chez l'un, très exagérés chez l'autre, et chez lesquels il note en plus une titubation très prononcée dans la marche et dans la station debout.

Griffith (1) note aussi une démarche ébrieuse chez un malade atteint ainsi que son frère de paraplégie spasmodique.

Chez le malade étudié par Italo Rossi, les signes de la paraplégie étaient aussi associés à une démarche cérébelleuse et incoordonnée, (il est vrai que dans ce cas, la notion familiale manquait).

Enfin dans l'observation XV des signes de paraplégie et d'hérédo-ataxie cérébelleuse coexistent chez deux frères (démarche ataxo-spasmodique, nystagmus, atrophie optique) mais chez le frère aîné existe une paraplégie spasmodique à peu près pure, ce qui montre une association, non seulement chez un même malade de symptômes appartenant à ces deux affections différentes mais encore la coexistence de ces deux maladies dans la même famille.

L'incoordination des membres supérieurs n'est pas très rare. Raymond et Souques (1) observent du tremblement intentionnel chez deux sœurs atteintes de paraplégie spasmodique. Higier (2) constate chez quatre

1. *Société médico-chirurgicale de Leeds*, 9 déc. 1904.

sœurs le même phénomène Pelizæus. (3) rapporte l'observation d'un enfant de 8 ans présentant de la paraplégie spasmodique, avec nystagmus et léger embarras de la parole, chez lequel il n'existait pas de tremblement mais une grande maladresse des membres supérieurs.

L'ataxie statique a été constatée par Jendrassick (4) chez un frère et une sœur, qui présentaient en outre de la paraplégie de l'atrophie optique. Dans l'observation de Duchateau s'ajoute à la paraplégie le signe de Romberg.

Le nystagmus est un signe très fréquemment observé, et on le note à peu près *dans un quart des cas* de paraplégie spasmodique familiale (obs. de Bernhardt, Jendrassick (4), Higier (2), Pauly et Bonne (obs. XIII), Lorrain (obs. XIV), Dreschfeld, Pelizæus (3), etc.). Ce n'est d'ailleurs pas le plus souvent un nystagmus vrai, mais plutôt comme dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse des secousses du globe oculaire se faisant dans le sens horizontal, lorsque l'œil est en position extrême droite ou gauche.

En ce qui concerne les troubles oculaires on peut les rencontrer associés à la paraplégie familiale, affectant des formes aussi variées que celles que l'on observe dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

1. *Presse médicale*, 1896, n° 90.

2. *Deut. Zeits. für Nervenh.*, 1896, vol. 6.

3. *Arch. f. Psych u. Nervenh.* Bd. XVI (*Revue des sciences médicales*, 1887).

4. *Deut. Arch. f. Klin. Medic.*, 1897, Bd. 58 et thèse de Lorrain.

C'est ainsi que l'atrophie du nerf optique a été constatée par Lorrain (1) et par Jendrassik (2 cas). Freud (2) rapporte l'observation de deux frères chez lesquels existait de la rigidité spasmodique des extrémités, du tremblement et des troubles de la parole, et de plus de l'atrophie du nerf optique et la perte du réflexe pupillaire à la lumière.

Dans le cas d'Higier (quatre sœurs atteintes de paraplégie spasmodique) il y avait du strabisme dans un cas, de l'atrophie du nerf optique dans un autre.

Modena (3) signale le ptosis, Cestan et Gillain de la paresse des réflexes pupillaires. — Enfin le malade de l'observation XVII présente aussi du strabisme convergent et un rétrécissement du champ visuel.

Les troubles de la parole n'existent pas dans les formes pures (type de Strumpell) mais se montrent cependant assez fréquemment associés à des signes de paraplégie pour que les auteurs aient insisté sur ses caractères particuliers dans cette affection. D'après Lorrain on observerait une parole lente et monotone, différente, dit-il, de celle observée dans la maladie de Marie qui est une parole explosive. — En réalité la distinction semble assez subtile, car si dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse la parole offre le plus souvent ces caractères, il est des cas où on ne les trouve pas (Menzel) et réciproquement on a observé une parole explosive et scandée dans des cas

1. Thèse de Paris, obs. I

2. *Neurolog. Centralblatt*, nos 15 et 16, 1893.

3. *Annali de Neurologia*, 1905, p. 12.

de paraplégie familiale (de Sanctis, Cestan et Gillain), Eric Gardner (obs. XVII).

D'ailleurs les troubles de la parole, quand ils existent, sont très variables, Moore, Jendrassik, Pœlizæus ont trouvé une parole lente et monotone, Tooth, Modena, de l'anarthie, Lorrain et Greese une parole inintelligible.

Les mouvements choréiformes ont été constatés par Newmark, chez une jeune fille atteinte d'hémiplégie spasmodique ayant débuté à 9 ans par de la raideur des jambes et dont les quatre membres présentaient des mouvements choréiques.

L'on voit que la plupart des symptômes observés dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse peuvent être retrouvés chez des malades considérés comme atteints de paraplégie spasmodique familiale ; inversement dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse l'on peut retrouver des signes conservés comme appartenant à la paraplégie spasmodique, nous voulons parler surtout de la trépidation spinale.

Dans l'observation de Limmalm qui rapporte huit cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse dans une famille de trente-trois membres, l'on note chez presque tous le clonus du pied.

Raymond et Rose l'ont trouvé dans le cas de Louis Lerm (obs. III).

Clarke (obs. V) dont les deux malades représentent un type intermédiaire entre la maladie de Friedreich et la maladie de Marie, fait remarquer qu'il existe chez tous les deux de la trépidation spinale, quoique, dit-il, « au-

cun symptôme de spasmodicité ne puisse être noté ».

Les spasmes musculaires peuvent d'ailleurs exister dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse et il est à ce propos intéressant de rapprocher le malade de Menzel (obs. VI) qui, atteint d'hérédo-ataxie cérébelleuse, présentait du spasme du sterno-cléido-mastoïdien, de celui de Raymond (1) qui était atteint de paraplégie purement motrice ainsi que son père et sa sœur et qui présentait le même phénomène.

De même, la contracture des muscles, et la difficulté de les relâcher après un mouvement volontaire, a été notée dans les observations de Nonne, de Klippel et Durante et de Menzel, bien que leurs malades soient des exemples d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Rapports symptomatiques existant entre la paraplégie spasmodique familiale et la maladie de Friedreich.

— Dans les cas typiques ces deux affections semblent être très différentes, et nous ne leur trouvons qu'un symptôme commun, le pied bot. D'ailleurs il y a une distinction à faire parmi les pieds bots observés dans la paraplégie spasmodique. Certains ne sont dus qu'à des rétractions tendineuses, conséquences de l'immobilité du pied, qui se met peu à peu en équin varus ; d'autres, au contraire, sont absolument semblables au pied bot de la maladie de Friedreich. Dans cette dernière affection le pied subit une modification spéciale consistant « en la diminution de son diamètre antéro-postérieur, en l'ensellure exagérée de sa face plantaire,

1. *Archives de médecine des enfants*, 1903, p. 705.

tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée. En outre, les orteils prennent la forme en griffe. La première phalange est en extension forcée, les deux dernières en flexion. » Or ce pied bot, type de Friedreich, peut aussi être observé dans la paraplégie spasmodique. Raymond et Souques (1) rapportent l'histoire clinique de deux sœurs, âgées de 19 et 15 ans, dont l'aînée présentait une raideur des membres supérieurs, la cadette de la paraplégie spasmodique pure. Chez cette dernière on notait un pied bot semblable à celui que nous venons de décrire.

Cestan et Gillain, dans les observations concernant Léontine B..., montrent aussi un pied bot de Friedreich existant avec une démarche spasmodique non cérébelleuse, de l'exagération des réflexes et le signe de Babinski.

Lorrain (2) cite dans cette thèse l'observation de trois frères atteints de paraplégie spasmodique. Chez l'aîné existait un pied court et tassé avec extension forcée de la première phalange.

Enfin le malade de l'observation XVIII présente un pied de Friedreich typique.

Le pied bot type de Friedreich peut donc se montrer dans la paraplégie spasmodique. Ceci d'ailleurs a déjà été démontré dans le travail de MM. Cestan et Gillain, qui ne considèrent le pied bot que comme relevant d'une lésion du système pyramidal, et concluent qu'il peut se montrer dans des affections très différentes.

1. *Presse médicale*, 1896, n° 90.

2. *Thèse de Paris*, 1900, obs. I.

Il est inutile de revenir sur l'incoordination, l'ataxie statique, le nystagmus et les troubles de la parole, qui appartiennent aussi bien à la maladie de Friedreich qu'à l'hérédo-ataxie cérébelleuse, et les considérations antérieures peuvent s'appliquer aussi bien à ce paragraphe qu'au précédent, mais il est certains symptômes considérés comme plus spéciaux à la maladie de Friedreich, et qui méritent d'être mentionnés dans la paraplégie spasmodique.

La scoliose a été observée par Souques, coexistant avec une paraplégie spasmodique à forme presque pure où des troubles moteurs existaient seuls. Dans les cas moins nets de Duchateau et de Raymond et de Souques où en plus de la paraplégie spasmodique on notait des troubles de la parole et du tremblement, la scoliose est aussi mentionnée. Enfin chez la malade de l'observation XVII, cette déviation de la colonne vertébrale est aussi associée à des phénomènes d'ordre spastique.

Le vertige, quoique symptôme non constant dans la maladie de Friedreich, a été constaté cependant chez une malade se rapprochant du type paraplégique (obs. XIV).

Enfin, l'abolition du réflexe rotulien a même été constatée. Bayley (1) a examiné neuf membres d'une famille atteints de paraplégie spasmodique, ne présentant ni ataxie, ni troubles de la sensibilité, ni troubles sphinctériens. Tous ces malades avaient des pieds bots, et on trouvait chez eux de la trépidation épileptoïde des mem-

1. *Journal of nervous and mental diseases*, 1897.

bres inférieurs. Les réflexes rotuliens exagérés dans huit cas étaient absents chez un malade âgé de 26 ans, qui ne différait que par ce symptôme des autres membres de la famille atteinte.

Nous avons séparé, pour la commodité de la description, les cas de paraplégie spasmodique se rapprochant de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, de ceux se rapprochant de la maladie de Friedreich, mais en réalité les types ne peuvent être nettement isolés et ces malades présentent en général un ensemble de symptômes, qui appartiennent à ces trois affections. Les observations XVII et XVIII sont particulièrement intéressantes à ce point de vue et montrent bien, dans leur complexité, l'association des trois maladies familiales.

Chez R..., (obs. XVIII) l'on trouve en effet des signes de maladie de Friedreich consistant en des signes d'incoordination cérébelleuse, des troubles de la parole, du nystagmus, et une déformation typique du pied ; mais ce malade se rapproche aussi par l'exagération de ses réflexes rotuliens, et les troubles oculaires qu'il présente, des cas considérés comme atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse, et enfin par sa démarche spasmodique, et la trépidation spinale qui est facilement obtenue, des cas de paraplégie spasmodique.

Dans l'observation XVII nous retrouvons à peu près les mêmes signes. La malade présente une paraplégie spasmodique, avec exagération des réflexes, signe de Babinski et clonus du pied, sans incoordinations ni ataxie statique, et en cela se rapproche du type décrit par Strumpell, mais en outre il existe du tremblement, du

nystagmus, un pied-bot type de Friedreich et une scoliose, comme dans la maladie de Friedreich, et d'autre part la diminution de l'acuité visuelle est un symptôme qui relie ce cas à la maladie de Marie.

Cette observation mérite d'être considérée à un autre point de vue, car nous trouvons dans la même famille, l'association des deux autres maladies dont nous nous sommes occupés précédemment. La sœur de la malade, est un cas net de maladie de Friedreich, avec abolition des réflexes rotuliens et troubles trophiques, tout en présentant cependant de la parésie des muscles droits externes de l'œil, phénomène rarement constaté, comme on l'a vu, dans cette affection. Quant à la mère atteinte de tremblement, de ces mouvements volontaires, d'exagération des réflexes, de nystagmus et de troubles oculaires (acuité visuelle très faible et ayant diminué rapidement) c'est une malade difficile à classer, mais que l'on peut considérer comme un cas intermédiaire entre la paraplégie spasmodique et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Dans le cas d'Ormerod (obs. XV), il s'agit de trois frères dont les affections présentaient certains symptômes communs, mais différaient cependant sur certains points. Chez l'aîné on constatait de la spasmodicité des membres inférieurs, une exagération des réflexes très nette avec clonus du pied, une démarche spasmodique, non cérébelleuse. Il y avait en outre du nystagmus et un peu d'atrophie des muscles de l'éminence thénar. La sensibilité et les sphincters étaient intacts. C'était en somme à peu de chose près un exemple net de paraplégie spasmodique.

Le second frère avait une affection se rapprochant de la maladie de Friedreich, bien qu'il présentât de l'exagération des réflexes. La démarche était nettement cérébelleuse ; le clonus du pied ne pouvait être obtenu, et il existait une déviation (cyphose) de la colonne vertébrale.

Le troisième frère avait des réflexes exagérés, le signe de Babinski et un manque de fixité en tournant qui entraînait quelquefois la chute. Ce qui représente assurément une affection trop fruste pour pouvoir être classée, mais dans laquelle cependant se montre à l'état d'ébauche le syndrome cérébelleux.

Bien que nous n'ayons aucun exemple des trois maladies se montrant avec leurs types respectifs absolument purs chez différents membres d'une même famille, du moins la coexistence de formes se rapprochant tantôt d'un type et tantôt d'un autre, semble bien démontrer la « parenté clinique » existant entre ces trois affections.

II. — Rapports anatomiques.

Nous avons relevé huit cas de paraplégie spasmodique familiale dont on a fait l'autopsie. Nous mentionnerons aussi le cas d'Eichorst que certains auteurs considèrent comme devant rentrer dans ce groupe, bien que les lésions trouvées le rapprochent de la sclérose en plaque. Les résultats de ces examens anatomiques sont loin d'être identiques, aussi nous étudierons à part, comme au paragraphe précédent, les cas se rapprochant de la

maladie de Friedreich, et ceux dont les lésions rappellent celles de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Sur les huit examens histologiques pratiqués l'on a trouvé cinq fois des lésions semblables à celles observées dans la maladie de Friedreich. Deux de ces autopsies furent faites par Strumpell (obs. XIX) et donnèrent des résultats à peu près analogues. Ces deux sujets étaient frères et avaient présenté de la paraplégie spasmodique pure ; Strumpell trouva à l'autopsie une sclérose combinée primitive portant sur les faisceaux pyramidaux, sur les faisceaux de Goll et les cordons cérébelleux directs.

Ce sont là, comme on l'a vu au chapitre II, les lésions constantes de la maladie de Friedreich et la différence ne porte que sur le degré d'intensité de la sclérose qui est généralement beaucoup plus marquée dans la maladie de Friedreich.

Newmark, à l'autopsie d'un malade qu'il a suivi pendant douze ans, atteint ainsi que ses deux frères de paraplégie spasmodique, constate de même une sclérose combinée portant sur le faisceau de Goll et le faisceau pyramidal.

Brissaut (obs. XX) trouve une sclérose systématisée des cordons postérieurs et du faisceau de Gowers.

Dans les cas de Bischoff, à la dégénération des cordons de Goll et du faisceau de Gowers s'ajoutait une atrophie des cellules des cornes antérieures, comme cela se voit souvent dans la maladie de Friedreich.

Quant à l'observation d'Eichorst qui dans deux autopsies pratiquées sur une femme et son enfant trouva des

lésions de sclérose en plaques limitées à la moelle, il semble difficile de la faire rentrer dans le groupe dont nous nous occupons ; cependant il est possible, comme le prétendent certains auteurs, que ces plaques de sclérose disséminées dans les différents systèmes ne soient que le début ou une forme fruste de lésions systématisées. Nous donnons cette opinion sous toutes réserves.

Dans les trois autres autopsies, les lésions observées se rapprochent de celles de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les deux observations de Bourneville et Crouzon (obs. XXII) offrent à ce sujet un grand intérêt. Il s'agit de deux frères atteints d'affection spasmodique avec idiotie complète. Cliniquement les deux malades montrent des symptômes identiques.

Les deux sujets furent autopsiés l'un en 1901, l'autre en 1904. Chez le premier l'on trouva une atrophie du cervelet et de la moelle. Il y avait de plus dégénérescence du faisceau pyramidal, des cordons antérieurs et des cordons postérieurs. Le faisceau cérébelleux direct avait presque disparu. Chez le deuxième il n'y avait qu'atrophie simple de l'axe cérébro-spinal sans lésions.

L'analogie qu'offre ces deux cas, avec certains cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse est assez frappante pour attirer l'attention. Le premier offre des lésions très semblables à celles trouvées par Thomas et Roux (obs. VIII), Rydel (obs. X), Meyer (obs. VI), Lhermitte etc., et se rapproche étroitement des cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse où l'on a trouvé des lésions médullaires.

Le second, par l'atrophie du cerveau, du mésencéphale du cervelet et du bulbe est comparable au cas de

Menzel (obs. VI) et par l'absence des lésions anatomiques, il se rapproche des cas de Nonne, de Fraser et de Miura.

M¹¹⁶ Pesker (obs. XXI) à l'autopsie d'un malade assez complexe, mais présentant des signes de paraplégie spasmodique trouva un arrêt de développement des fibres dans tout l'axe central, la disparition des fibres était surtout marquée au niveau des cordons postérieurs, et l'on ne trouvait pas de trace du faisceau cérébelleux direct y compris dans le bulbe. En outre existait une raréfaction très marquée dans le nombre des cellules de Clarke. Or les altérations de la substance grise de la moelle et de la colonne de Clarke sont, comme on l'a vu, fréquentes dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich, et d'autre part dans le cas de Menzel nous trouvons, en ce qui concerne le faisceau cérébelleux direct, des lésions identiques de dégénération qui remontent jusqu'au bulbe.

Une objection cependant peut être faite ; on n'a pas constaté dans ces derniers cas de sclérose médullaire, comme il en existait dans les cas de Menzel, Switalski, etc., avec lesquels nous les avons comparés. Mais la systématisation des lésions est à peu près la même, et de plus le processus essentiel c'est la dégénération, « le tissu conjonctif ne fait, comme on l'a dit, que remplacer les vides », et la nature de l'affection reste la même tout en se présentant sous des aspects différents.

Ainsi, malgré le petit nombre d'autopsies pratiquées

on voit qu'on peut constater des rapports anatomiques, étroits entre la paraplégie spasmodique, la maladie de Friedreich, ou l'hérédo-ataxie cérébelleuse. La paraplégie spasmodique se rapprochant par ses lésions tantôt de l'une, tantôt de l'autre affection, permet même de trouver un lieu nouveau, à ajouter à ceux que nous avons cités au chapitre précédent, qui relie la maladie de Friedreich à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

CHAPITRE IV

Les rapports existant entre l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la maladie de Friedreich et la paraplégie spasmodique familiale semblent confirmer la théorie qui considère ces trois affections comme appartenant à un même groupe. Un même processus morbide variable soit dans son intensité, soit dans ses localisations frappant le système nerveux central créerait ainsi suivant les individus ou les familles ces différents types d'affection.

Dans les maladies familiales que nous avons étudiées, s'il existe des formes semblant très éloignées les unes des autres, toute une série de cas intermédiaires considérés comme appartenant tantôt à un type et tantôt à un autre, forment « une chaîne reliant les faits extrêmes ».

Au point de vue clinique si certains groupements de symptômes donnent lieu à une forme déterminée de l'affection, il existe encore plus souvent des formes complexes synthétisant les signes de ces différents types. En

examinant la série de ces cas complexes l'on s'aperçoit qu'un type passe insensiblement dans un autre. Le diagnostic se fait le plus souvent sur la prédominance d'un ou de plusieurs symptômes, mais à côté de ces signes primordiaux qui déterminent l'aspect clinique de l'affection se trouve une série de signes secondaires différents dans chaque cas et appartenant à la variété familiale voisine.

D'ailleurs la valeur de ces signes primordiaux, est variable, et à un moment donné dans l'évolution de la maladie ils peuvent se modifier et l'affection changer de type comme dans le cas de Klippel et Durante, où l'on voit le type de Marie verser dans le type de Friedreich.

D'un autre côté si dans la majorité des cas, l'affection est transmise par les générateurs avec ses signes principaux, il en est d'autres où ce sont les symptômes secondaires qui passent au premier rang chez les descendants, ou chez certains d'entre eux, et l'on assiste alors à des affections évoluant avec des types cliniques différents, tout en étant cependant effet d'une même cause, et en gardant malgré tout leur caractère familial et héréditaire.

Si l'on doit conserver en clinique les termes de maladie de Friedreich, d'hérédo-ataxie cérébelleuse et de paraplégie spasmodique familiale, il semble qu'on doive aussi les considérer, non comme des entités morbides, mais comme des formes d'une même affection, formes existant rarement à l'état pur, mais s'associant le plus souvent entre elles.

Au point de vue anatomique il en est à peu près de

même. Trouve-t-on des lésions caractéristiques de chacune de ces maladies familiales? Les examens anatomiques ne le prouvent pas. Pour que l'on puisse considérer une affection comme entité morbide il faudrait que des lésions identiques reproduisent toutes les fois les mêmes symptômes et réciproquement, que les mêmes symptômes correspondent aux mêmes lésions. Or si l'on considère l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la maladie de Friedreich et la paraplégie spasmodique familiale, on voit que les lésions varient dans presque chaque cas, et que, d'autre part, des lésions presque identiques peuvent donner lieu à des aspects cliniques très différents.

Mais ces trois affections se rapprochent au point de vue anatomique par la systématisation de leurs lésions. Théoriquement la maladie de Friedreich est caractérisée anatomiquement par la lésion des cordons postérieurs, l'hérédo-ataxie cérébelleuse par celle du cervelet, la paraplégie spasmodique par la sclérose du faisceau pyramidal, mais ces types nets sont très rares dans les deux premières affections, n'ont jamais été constatés dans la troisième et en réalité ce que l'on observe le plus souvent ce sont des lésions combinées de ses trois systèmes, qui donnent lieu à une de ces trois types cliniques.

Peut-être même la limitation aux centres cérébello-médullaires est trop étroite; nous avons cité des observations (Menzel, Bourneville et Crouzon, M^{lle} Pesker) où les centres supérieurs eux-mêmes étaient atteints; d'autres (Rydel) où il y avait de l'atrophie musculaire,

et l'on pourrait ainsi faire rentrer dans le même cadre toutes ces affections de nature familiale causées par un même processus morbide qui frapperait soit les centres supérieurs, soit le cervelet, soit la moelle, simultanément ou isolément.

La nature même de l'affection est inconnue et l'on ne peut émettre que des hypothèses.

Bing « apportant de nouveaux documents à l'appui de la théorie d'Edinger qui fait de l'usure et de la suppléance des éléments nerveux le facteur étiologique et pathogénique principal des différentes affections nerveuses, pense que les maladies familiales s'expliquent par une faiblesse congénitale du névraxe. Suivant que cette sorte de prédisposition morbide touche divers endroits des centres encéphaliques ou médullaire elle produirait des manifestations différentes. Touchant le cervelet elle produirait l'hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie, et certains signes de la maladie de Friedreich. Touchant les cordons postérieurs et le cervelet elle produirait la maladie de Friedreich. Touchant le système moteur cérébro-spinal elle produirait la paraplégie spastique familiale à symptomatologie purement spinale, bulbo-spinale ou bulbo-cérébello-spinale. Touchant les voies optiques et l'écorce cérébrale elle se traduirait par l'amaurose et l'idiotie de Sachs. Les cellules motrices spinales pourraient être mises en cause d'où production d'une poliomyélite héréditaire » (Delearde et Minet).

M. le professeur Raymond a une conception un peu différente de la pathogénie des maladies familiales.

Le malade, dit-il, est frappé dès son origine, dès l'union du spermatozoïde et de l'ovule, et l'affection est contenue *en puissance* dans le germe. Le système nerveux se développerait, fonctionnerait un certain temps normalement, puis déclinerait très rapidement ; il y aurait selon son expression « *sénescence physiologique prématurée de ce système* ». Cette sénescence ne serait d'ailleurs pas particulière aux système nerveux mais pourrait frapper d'autres systèmes créant ainsi les maladies familiales du foie, du rein, de la peau ou des os.

En ce qui concerne la cause intrinsèque de cette disparition d'un système organique, diverses hypothèses peuvent être émises : « y a-t-il dans chaque cellule une dose d'énergie qui s'épuise peu à peu jusqu'à disparaître entièrement ? S'agit-il d'un empoisonnement de la cellule nerveuse par suite de modifications de son milieu intérieur par production par exemple d'une cytolysine spéciale ? Serait-ce enfin l'accumulation de substances résiduelles résultant du fonctionnement des cellules qui produirait directement une sorte d'encroûtement fibreux ?

Ce sont là des questions qu'il est encore impossible de résoudre ; M. le professeur Raymond incline cependant vers la dernière de ces hypothèses « qui expliquerait pourquoi le début de l'affection surviendrait au même âge chez les membres d'une même famille, c'est-à-dire chez des sujets dont les cellules ont le même caractère chimique et le même milieu. »

OBSERVATIONS

Observation I

LENOBLE et AUBINEAU. — Communication faite à la Société de neurologie (in *Revue de neurologie*, 1901). — (Résumée.)

OBSERVATION I. — Paul G..., 29 ans. Pas d'antécédents personnels. Il y aurait eu du nervosisme chez ses ascendants...

L'affection aurait débuté en 1897 par des troubles de la vue.

État au 4 avril 1900. — Homme d'apparence forte et vigoureuse.

Le thorax et les membres sont bien conformés. Il n'y a pas de déviation de la colonne vertébrale.

Le sujet présente un tremblement léger des doigts qui ne l'empêche pas du reste de se servir de ses mains avec beaucoup d'adresse. Il n'y a pas de tremblement intentionnel. Il ne présente pas de démarche particulière, sauf dans l'obscurité où il tâtonne pour assurer ses pas. Il n'y a pas de contractures des membres. Il ne présente pas de projection en avant quand il marche. Il n'accuse aucune sensation de vertiges. Son intelligence est ouverte et son esprit cultivé.

Réflexes. — Membres inférieurs. Le réflexe patellaire est à

peu près normal à droite. Il a complètement disparu à gauche. Il n'y a pas de tremblement épileptoïde du pied, pas de signe de Romberg.

Le réflexe de Babinski n'a pas été recherché.

Membres supérieurs. Réflexes normaux et sensiblement égaux des deux côtés.

Force musculaire entièrement conservée.

Sensibilité. — Pas de troubles de sensibilité au contact... Le malade se plaint de céphalalgies fréquentes, surtout nocturnes, mais ne s'accompagnant jamais de vomissements...

Examen des yeux. — *Nystagmus.* — Les oscillations se font dans le sens horizontal et deviennent extrêmement rapides dès qu'on fixe l'attention du patient d'une façon quelconque.

Les pupilles sont plutôt petites et présentent le signe d'Argyll.

Fond d'œil : Rétinite pigmentaire et atrophie papillaire complète à gauche, présentant encore une légère coloration à droite.

Champ visuel : Nul à gauche, réduit à droite à environ un cinquième du champ normal.

OBSERVATION II. — Robert G..., âgé de 30 ans. Frère aîné du précédent. Était dans son jeune âge sujet à de nombreuses chutes qu'il attribue aux troubles qu'il a toujours présentés du côté des yeux.

État au 12 avril 1900. — La conformation du malade est défectueuse, le sujet est déjeté d'un côté. Il existe une déviation considérable de la colonne vertébrale qui est portée dans son ensemble, à droite avec concavité extrême regardant à gauche. Le sternum est reporté en avant, les côtes aplaties...

Il n'existe pas de mouvements intentionnels des membres supérieurs mais les mains sont agitées dans leur ensemble d'un léger tremblement. La langue est aussi un peu tremblante.

Pas de pied bot mais les pieds sont plats et le gros orteil est volumineux de chaque côté...

Pas d'atrophie musculaire. Force musculaire conservée. Le sujet est très intelligent. Il accuse de légers vertiges mal caractérisés.

Réflexes. — Les réflexes patellaires sont plus secs que normalement sans être exagérés. On ne constate pas de clonus du pied ou du moins à force de recherche on n'arrive à déterminer qu'une esquisse à peine ébauchée. Le réflexe de Babinski n'a pas été recherché.

Pas de signe de Romberg.

La marche un peu raide est légèrement spasmodique.

Pas de troubles de la sensibilité.

Organe des sens. — Normaux. Pas de modifications de la voix.

Vision. — Rétrécissement du champ visuel, le sujet n'a jamais pu lire les mots difficiles que par parties détachées. En outre, il ne voit les objets que d'une façon diffuse et confuse. Ses yeux présentent du nystagmus plus mal caractérisé que chez le frère...

Fond d'œil : Pigmentation anormale dans toute l'étendue de la rétine, taches pigmentaires arrondies, très confluentes, allant jusqu'aux bords papillaires.

Il ne semble pas y avoir atrophie du nerf optique.

Observation II (résumée).

Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse,
par G. BALLET et TAQUET (*Revue neurologique*, 1906, p. 207).

OBSERVATION I. — Clémence D..., 24 ans. L'affection aurait débuté à l'âge de 13 ans et aurait augmenté jusqu'à l'âge de 20 ans; depuis cette époque, l'état reste stationnaire.

La malade est grande, bien développée, seuls les pieds présentent la déformation décrite par Friedreich. La malade cause d'une voix lente, monotone, un peu saccadée.

On note à l'examen un certain degré d'asynergie cérébelleuse et une démarche titubante ébrieuse. Il existe une exagération des réflexes au membre inférieur gauche surtout. Pas de clonus, ni de signe de Babinski. Conservation du tonus et du sens musculaire. Sensibilité normale avec cependant un certain degré d'hypoesthésie et de dissociation thermique au membre inférieur gauche.

Du côté des yeux la malade accommode facilement. Les pupilles sont cependant un peu paresseuses. Nystagmus très accusé dans les positions extrêmes.

Pas de vertiges, ni de bourdonnement d'oreille. Intelligence au-dessous de la normale.

Dans ses antécédents héréditaires on trouve qu'elle appartient à une famille de six enfants, elle est le quatrième. Tous ses frères et sœurs sont bien portants, sauf le cinquième qui est le deuxième malade.

OBSERVATION II. — Garçon de 17 ans, bonne constitution, intelligence faible, présente la déformation du pied de Friedreich. Une démarche ébrieuse, peu de troubles d'asynergie cérébelleuse. Un peu d'exagération des réflexes des membres inférieurs. Pas de troubles de la sensibilité. Du côté des yeux, ophtalmoplégie externe absolue pour les mouvements de latéralité, presque négative pour les mouvements dans le sens vertical.

Parole lente, nasonnée, explosive.

Observation III

(Hérédo-ataxie cérébelleuse, par RAYMOND et ROSE. *Société de neurol.*, 7 juin 1906, in *Revue neurologie*, 1906, page 547. (résumée).

Ces auteurs présentent deux frères et une sœur atteints d'une même maladie rentrant dans le cadre de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

La mère des malades était atteinte de la même affection que ses enfants. Elle avait des troubles de l'équilibre et de la parole. Ces accidents avaient débuté vers 27 ans. Elle est morte à 30 ans de suites de couches.

M^{me} T..., née à terme. Début de l'affection à 27 ans, par de la fatigue et des troubles de la parole. La malade marche les jambes écartées en talonnant, elle dévie de la ligne droite et on met en évidence le caractère cérébelleux en la faisant tourner. Pas de Romberg. Force musculaire indemne. Réflexes tendineux exagérés sans clonus ni signe de Babinski. Ataxie dans les mouvements avec tremblement intentionnel très net. Troubles de la diadococinésie. La parole est monotone, précipitée et parfois explosive. Nystagmus.

La sensibilité est normale.

Le système vestibulaire présente les modifications suivantes : sur la machine centrifuge la malade ne peut indiquer le sens de la rotation pour la rotation vers la droite. On peut provoquer du vertige par la convergence forcée des globes oculaires.

LOUIS L... — Antécédents personnels négatifs. Début de l'affection vers 25 ans.

Exagération des réflexes rotuliens, clonus du pied, signe de Babinski.

Le malade marche d'une façon un peu raide, les jambes écartées en talonnant.

Pas de Romberg. Légère ataxie aux membres inférieurs, tremblement intentionnel aux membres supérieurs. Troubles accentués de la diadococinésie.

Le système vestibulaire n'est pas atteint.

Nystagmus et strabisme convergent à gauche.

Observation IV

Cas atypique de la maladie de Friedreich, par FERRIER et CHASSIN. — (Résumée) (Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux, 1906).

OBSERVATION I. — R..., Gertrude, âgée de 34 ans, entre à l'hôpital de Mostaganem le 23 mai 1906 pour troubles de la motilité siégeant principalement au niveau des membres inférieurs.

Son affection aurait débuté vers l'âge de 18 ans, la malade commença à constater de la faiblesse puis de la maladresse du côté des jambes, elle marchait en titubant et il lui arrivait fréquemment de tomber. Son état présenta alternativement de l'aggravation et de l'amélioration... mais l'affection progressa dans son ensemble, si bien qu'à partir de l'âge de 25 ans elle ne pouvait plus vaquer à ses occupations. Depuis cette époque elle ne peut plus rien faire et c'est à peine si dans sa chambre elle peut se déplacer en se cramponnant aux meubles.

Les troubles de la motilité ne se localisent pas seulement au niveau des membres inférieurs. Vers l'âge de 25 ans la malade

commence à constater une certaine maladresse des membres inférieurs. Cette maladresse s'accusait non seulement pour l'écriture mais pour tous les travaux manuels... ces troubles de la motilité s'accrochèrent ensuite de plus en plus. Actuellement ils lui permettent encore de coudre grossièrement, mais l'écriture, réserve faite de la signature, est devenue presque impossible.

Depuis le début de son affection la malade n'a présenté aucun autre symptôme surajouté aux troubles moteurs...

Rien à signaler du côté de ses antécédents personnels sauf quelques accès palustres et une pneumonie à 9 ans.

...La mère décédée à 66 ans aurait eu pendant la dernière année trois attaques d'hémiplégie gauche, elle aurait succombé à la dernière. Rien à signaler du côté de ses oncles, tantes ou cousins.

La mère eut cinq enfants. Trois d'un premier mariage, une fille âgée actuellement de 47 ans, un fils de 44 et une fille de 41 ans. De son second mariage elle eut une fille âgée de 34 ans qui est la malade actuelle et une fille âgée de 31 ans.

Tous ses frères et sœurs sont bien portants à l'exception de sa sœur de 41 ans issue du premier mariage et qui depuis six ans est atteinte d'une difficulté de la démarche moins accentuée mais très analogue à celle qu'elle présente.

État actuel. — La malade ne peut se tenir debout et progresser qu'à la condition d'être soutenue et de se tenir aux meubles.

Lorsqu'on la soutient des deux côtés et lui demande d'avancer on remarque que les jambes seules se portent en avant, le corps restant en arrière, la malade lance ses jambes en avant et les laisse retomber en frappant le sol avec la face plantaire; elle ne peut les diriger, c'est ainsi qu'elle les entre-croise souvent, enfin elle renverse le corps en arrière de telle sorte que si on la

lâchait elle tomberait aussitôt soit sur son séant soit sur le dos. Ces troubles de la démarche ont le même degré d'intensité, que a malade ferme les yeux ou les garde ouverts.

Pas de perte de force musculaire aux membres inférieurs.

Des troubles analogues de la motilité quoique moins intenses existent au niveau des membres supérieurs.

La main se dirige vers les objets avec une série d'oscillations et plane au-dessus d'eux avant de les saisir. Lorsqu'on lui commande de toucher le nez avec le bout du doigt elle y arrive, mais en faisant parcourir à la main non pas une ligne droite mais une ligne brisée.

Pas de mouvements choréïformes.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont complètement abolis.

Les réflexes olécraniens existent, mais très notablement diminués.

Sensibilité conservée. Jamais de douleurs spontanées.

Le réflexe plantaire et le réflexe abdominal sont peu marqués. Le chatouillement de la plante du pied provoque l'extension de l'orteil.

Le sens musculaire est conservé sauf au niveau des pieds, des orteils et des doigts..

Pas de troubles de la vue. Les yeux présentent un léger degré de nystagmus que l'on rend apparent en faisant fixer un objet les yeux étant fortement déviés en dehors ou en dedans. Les réactions pupillaires sont normales...

Pas de troubles sphinctériens. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

D'une façon générale la malade est peu musclée sans que l'on constate cependant l'atrophie de certains groupes musculaires

Il existe de chaque côté un pied-bot varus équin plus marqué du côté gauche, s'accompagnant d'une surélévation de la voûte plantaire, de l'extension du gros orteil et d'un certain degré de raccourcissement du pied.

L'intelligence est intacte. Toutefois l'articulation des mots est profondément troublée. Ces mots sont prononcés complètement et distinctement, mais la parole est hésitante, entrecoupée. Les mots, quelquefois les syllabes étant prononcés avec une inégale rapidité...

OBSÉRVATION II. — B. M..., veuve F..., 41 ans. Demi-sœur de la malade précédente. A toujours été un peu arriérée et n'a pu s'occuper que de gros travaux..., n'a jamais pu coudre convenablement...

Mariée à 21 ans. Premier enfant à 23 ans. Après l'accouchement, à la suite de discussions avec son mari, présente des troubles mentaux et fut internée à l'asile d'Albi...

Jusqu'à l'âge de 35 ans, santé parfaite ; puis peu à peu commencèrent à apparaître des troubles de la démarche, lesquels se sont accentués progressivement.

État actuel. — Constitution générale moyenne. La malade répond d'une façon un peu diffuse aux questions, sa mémoire est imprécise.

Démarche hésitante ; tantôt les pas sont à peu près réguliers, tantôt les jambes s'entre-croisent et la malade tomberait si on ne la soutenait pas. Lorsqu'on fait rapprocher les talons, la malade oscille sur elle-même et se maintient difficilement. Les mouvements augmentent légèrement lorsqu'on fait fermer les yeux, sans atteindre cependant le degré que l'on observe dans l'ataxie.

L'instabilité de la malade augmente notablement au point de la faire tomber lorsqu'on la fait changer de direction.

Cette difficulté de la démarche serait sujette à variation, certains jours la malade peut marcher franchement sans appui, d'autres fois l'instabilité est plus prononcée que celle précédemment décrite.

Lorsqu'on fait exécuter un mouvement volontaire, par exemple porter un verre à la bouche, toucher le bout du nez avec le doigt, on constate un léger tremblement oscillatoire qui n'empêche cependant pas d'atteindre le but.

Les réflexes rotuliens sont très nettement marqués. Légère diminution du réflexe carpien, à gauche, le réflexe olécranien est diminué, presque aboli à droite.

Pas de troubles de sensibilité. Réflexes plantaires à peine esquissés. Pas de réflexes abdominaux...

Sens musculaire conservé.

Pas de troubles trophiques cutanés. Pas de déviations de la colonne vertébrale. On remarque des deux côtés une exagération marquée de la voûte plantaire, bien que la pointe du pied ne soit pas déjetée en dedans il y a une tendance manifeste à une déformation en pied-bot analogue à celle que l'on constate chez la malade précédente...

Pas de nystagmus.

La parole est hésitante, s'arrêtant particulièrement sur certains mots ou certaines syllabes, ce qui lui imprime une allure saccadée...

Observation V

CLARKE. *British medical journal*, 1902.

OBSERVATION. I. — Homme de 23 ans. Aucun antécédent héréditaire ou personnel. L'affection a débuté il y a deux ans.

Le malade se présente avec un sourire perpétuel, sa parole est explosive avec des éclats dans les notes élevées. Il est atteint de mouvements choréiformes lents.

La démarche est irrégulière (à type plus cérébelleux qu'ataxique), l'irrégularité augmente avec l'occlusion des yeux. Instabilité très grande et perte de l'équilibre lorsque le sujet fait demi-tour.

Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation. Nystagmus latéral. Léger ptosis. Début d'atrophie optique.

Réflexes rotuliens exagérés. Abolition des réflexes crémastériens, réflexes abdominaux nuls à droite, conservés à gauche. Signe de Babinski à droite.

Courbure latérale de la colonne vertébrale avec convexité à droite dans la région dorsale, à gauche dans la région lombaire.

« Pied creux de Friedreich », des deux côtés, mais plus marqué à gauche. Clonus du pied.

OBSERVATION II. — Frère du précédent, 26 ans. — Le début de l'affection remonte à un an.

Démarche cérébelleuse plus accentuée que chez son frère. Signe de Romberg. Pas de mouvements choréiformes. Pas de ptosis. Nystagmus vertical et latéral. Pupilles réagissant à la lumière et à l'accommodation. Début d'atrophie optique double, mais plus marquée à gauche.

Réflexes rotuliens et achilléens exagérés. Clonus du pied. Signe de Babinski à droite.

Pied de Friedreich à droite. Légère scoliose droite. Intelligence normale.

Observation VI

Observation de MENZEL in thèse de LONDE (1895) (très résumée).

Robert Sch..., né en 1840.

Sur sept frères ou sœurs six sont atteints de maladies du système nerveux, deux sœurs et peut-être un frère sont atteints de la même maladie que le sujet.

La maladie aurait débuté en 1868 quand le malade avait 28 ans; l'auteur le vit en juillet 1882 pour la première fois.

Ni faiblesse, ni amaigrissement, bien musclé. Tête tournée vers la droite et cette rotation s'exagère à chaque mouvement intentionnel... La rotation de la tête tient à une contraction convulsive du sterno-cléido-mastoïdien gauche.

La parole est traînante, les syllabes sont détachées comme sous le coup d'une grande douleur.

Dans la station debout l'incoordination des membres supérieurs est à son maximum. Impossible de se boutonner, de manger seul.

Cette même ataxie existe dans les membres inférieurs. En tournant même les yeux ouverts vertige. Pour marcher, le malade se tient aux meubles.

Diminution de la force aux extrémités supérieures surtout à droite. Le triceps fémoral, les fléchisseurs sont d'égale force des deux côtés.

Pupilles réagissent bien.

Réflexes patellaires un peu augmentés.

Sensibilité dans tous les modes. Sens musculaire intact.

En novembre 1885. — Le malade prend l'aspect cachectique. Des mouvements choréiformes se montrent dans le bras droit. La parole devient très difficile.

Février 1886. — Ne peut plus marcher. Vertiges...

Les muscles se tendent sous la peau anémiée; s'il saisit quelque chose il ne peut plus le lâcher.

Réflexe patellaire n'est plus exagéré.

Mort le 7 avril.

Autopsie. — *Moelle lombaire*. — Grosseur $\frac{8,7}{6,5}$ millimètres.

Dégénération des cordons postérieurs et pyramidaux. Les fibres nerveuses y sont remplacées par du tissu de soutien.

Dans les cordons postérieurs il existe encore des fibres nerveuses, dans la partie située entre la corne postérieure et la commissure.

La phériphérie n'offre pas de dégénération, pas d'altérations dans le reste des faisceaux latéraux, ni dans les faisceaux antérieurs. Le nombre des fibres des racines postérieures est très diminué.

Les fibres de la zone marginale de Lessault sont respectées. Dans la substance gélatineuse il y a des fibres fines presque complètement détruites...

Dans les cornes antérieures les grosses cellules ganglionnaires sont diminuées de nombre et de volume et les racines antérieures sont en partie atrophiées.

Les ganglions des racines postérieures sont plus petits qu'ils

ne devraient être et au microscope on constate la disparition d'un grand nombre de fibres à myéline.

Partie inférieure de la moelle dorsale. — Grosseur $\frac{7,7}{6}$ millimètres.

Dégénération des cordons de Goll et de Burdach, des faisceaux pyramidaux, des faisceaux cérébelleux directs.

Dans les cordons postérieurs les cordons cunéiformes sont les plus atteints par la dégénération et les zones radiculaires postérieures (bandelettes externes) le sont plus que la partie postéro-externe de ces cordons.

Dans les cordons latéraux la dégénération moins accentuée que dans les cordons postérieurs atteint les faisceaux pyramidaux et les faisceaux cérébelleux directs. La zone limitante du faisceau latéral et le reste de ce faisceau ainsi que le cordon antérieur sont sains...

Corne postérieure. — Les cellules de la colonne de Clarke ont l'aspect de la dégénération graisseuse et pigmentaire.

Dans la corne antérieure, les cellules ganglionnaires sont atrophiées en partie, les fibres radiculaires également.

Dans la partie supérieure de la moelle dorsale, la zone respectée du cordon postérieur est plus petite que dans la partie inférieure.

Renflement cervical. — Grosseur $\frac{12,2}{6,5}$ millimètres. Dans les

cordons postérieurs les cordons de Goll sont dégénérés, les faisceaux cunéiformes encore davantage, la zone périphérique est moins atteinte. La région située dans l'angle de la corne postérieure et de la commissure est intacte.

Dans les cordons latéraux la dégénération des faisceaux pyra

midiaux et du faisceau cérébelleux est encore évidente, mais moins marquée.

Zone marginale. — Intacte.

Corne antérieure. — Quelques cellules seules persistent.

Corne postérieure. — Intacte.

Bulbe. — Très atrophié. Il ne reste que quelques fibres du faisceau cérébelleux direct. Atrophie des noyaux protuberantiels, des olives bulbaires, du corps de Luys, du locus niger... Atrophie des noyaux de l'hypoglosse, du facial, du moteur oculaire commun.

Cervelet. — Est considérablement atrophié. Les lamelles sont étroites et mollasses. L'amygdale, le lobule du pneumogastrique offrent une meilleure consistance et des lamelles plus larges et plus serrées.

Les cellules du noyau dentelé colorées au Weigert sont en parties ratatinées. Les noyaux du toit, le bouchon (embolus) le noyau sphérique n'offrent rien d'anormal.

Le noyau médullaire du corps dentelé n'offre de fibres bien colorées que dans sa portion centrale.

La couche granuleuse de l'écorce est étroite et pauvre en corps granuleux.

Le déficit des cellules de Purkinje est considérable ; mais les plexus horizontaux sont très bien conservés, là même où les cellules du Purkinje manquent complètement. Là où les cellules de Purkinje manquent, elles manquent complètement ; nulle part on n'en trouve de dégénérées. D'une façon générale les parties supérieures du cervelet sont bien plus atrophiées que les inférieures.

Observation VII

*Observation de MEYER-BRAIN, 1897, p. 276, in thèse
de DUMON, Lyon, 1902.*

Femme de 63 ans ; premier symptôme de la maladie à 43 ans consistant en ataxie des membres inférieurs ; la marche de l'affection a été lente, la malade a pu marcher longtemps sans aide sur une surface plane, mais devait aller très lentement ; grande incertitude dans les mouvements. Mains très atteintes, travaux délicats très difficiles. Vision affaiblie seulement. Parole lente, mais distinctes. Etat général très bon, réflexes rotuliens exagérés. Pas de troubles sensitifs.

La malade reste dans cet état pendant quatre ans, la maladie ne faisant que des progrès très lents. Baisse de plus en plus notable de la vue. Ptosis partiel et relâchement des muscles fasciaux. La malade est morte à 67 ans d'une entérite tuberculeuse qui a duré plusieurs mois.

Autopsie. — N'a pu être faite qu'avec de grandes difficultés. Le cerveau a été remis dans un état très délabré. Aucune donnée sur l'anatomie macroscopique. Le cervelet était ramolli au centre (probablement altération cadavérique). Moelle bien conservée.

Examen histologique. — Technique. — Fixation par la liqueur de Muller. Durcissement dans l'alcool, coloration à l'hématoxyline de Bœhmer. Les autres fragments durcis dans la liqueur de Muller ont été colorés par une solution à 1 0/0 de carminate de soude. Les autres colorés à la méthode de Weigert.

Moelle épinière. — Les divers diamètres de la moelle ne sont pas diminués. Les coupes colorées à l'hématoxyline de Bœhmer

montrent un nombre considérable de corps amyloïdes dans toute l'étendue de la moelle. Dans la moelle sénile on retrouve ces mêmes corps amyloïdes mais en nombre beaucoup moins considérable. La pie-mère est épaissie, les vaisseaux peu altérés, la névroglie quelque peu hypertrophiée sous-pie-mérienne.

Région lombaire. — Racines normales, cordons postérieurs normaux à part un léger épaississement des travées névrogliques. Substance grise normale. Cordons antéro-latéraux plus denses, près de la substance grise.

Région thoracique. — La seule lésion importante est dans les cellules de la colonne de Clarke; ces cellules sont très diminuées de nombre: celles qui subsistent présentent les lésions décrites par Marinesco dans la paralysie générale: cellules vésiculaires, noyau rejeté à la périphérie en forme de croissant. On observe en outre quelques cellules rétractées dans lesquelles aucune différenciation n'est possible. Les cellules normales sont en très petit nombre. Aucun doute que ces lésions ne dépendent du faisceau cérébelleux direct décrites plus loin. Aucune lésion dans les cordons postérieurs et antéro-latéraux, à part un léger épaississement de la névroglie.

Région cervicale. — Les cordons postérieurs présentent une zone de dégénérescence près de la partie moyenne du sillon médian postérieur. La partie superficielle du cordon de Goll est atteinte, quoique moins profondément, la zone de transition entre le cordon de Goll et celui de Burdach est éclairée. La névroglie est nettement hyperplasiée, les vaisseaux sanguins un peu plus larges et entourés d'épais faisceaux de névroglie.

En somme lésions plus diffuses et moins nettes que dans le tabès.

Diminution du volume du faisceau cérébelleux direct avec

épaississement de la névroglie. Léger épaississement névroglique dans le faisceau pyramidal direct, moindre dans le faisceau pyramidal croisé. Il est presque impossible de reconnaître le faisceau de Gowers.

Zone de transition entre la moelle et le bulbe. — Extension des lésions précédentes. Pyramides fort peu altérées, légère dégénérescence des cordons postérieurs. Dégénérescence incomplète du faisceau pyramidal direct des deux côtés. Grandes travées névrogliques et épaississement bien limité de la couche névroglique marginale.

Bulbe. — Le faisceau cérébelleux direct est sclérosé. Olives normales. Pyramides un peu moins épaisses.

Cervelet. — Arbre de vie un peu atrophié. Diminution du nombre des cellules de Purkinje.

Observation VIII

THOMAS ET ROUX. *Rev. de médecine*, 1901.

Sur une forme d'héréditaire ataxie cérébelleuse à propos d'une observation suivie d'autopsie (*résumée*).

H... Amélie, née en 1851. Une fièvre typhoïde à l'âge de 20 ans. Début de la maladie à 35 ans par des douleurs siégeant d'abord au membre inférieur gauche.

Démarche difficile, ébrieuse, tremblement spontané des masses musculaires des membres inférieurs. Difficulté de se tenir debout même les yeux ouverts. Signe de Romberg. Réflexes patellaires conservés. Lenteur dans les mouvements du bras. Sens musculaire conservé.

Mouvement de la tête lent sans rigidité du cou. Facies immobile, parole traînante et larmoyante. Douleurs extrêmement vio-

lentes dans la région lombaire et les fesses. Anesthésie par le froid et le chaud, hyperesthésie par le contact et la douleur au niveau des membres inférieurs. Acuité visuelle diminuée. Pas de dyschromatopsie. Réactions pupillaires bonnes. Secousses nystagmiformes entraînant la diplopie dans le regard à droite et à gauche. Acuité auditive diminuée. Vomissements et nausées après les repas. A la fin de sa vie, jambes immobilisées par rétraction tendineuse, pied en équin direct. Mort à l'âge de 51 ans. Tuberculose pulmonaire.

Autopsie. — D'une façon générale l'axe cérébro-spinal est plus petit que normalement, mais les différences sont plus sensibles pour la moelle que pour les autres parties.

Le cervelet est de dimensions plutôt petites mais est bien proportionné et n'a subi aucune altération de forme. Il en est de même du bulbe et de la protubérance.

Les racines sont grêles, surtout dans la région lombo-sacrée. Examen histologique. Méthode de Pal.

Substance grise. Dans les cornes antérieures, un grand nombre de cellules sont atrophiées.

Les colonnes de Clarke sont très petites, les réseaux myéliniques qui les limitent en avant et en arrière se sont tassés et leur diamètre en a été réduit d'autant. Les cellules ont presque entièrement disparu.

Nulle part dans la substance grise il n'existe de prolifération névroglique.

La commissure grise et le canal de l'épendyme sont normaux.

Substance blanche. — La substance blanche est partiellement et symétriquement dégénérée, tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons antéro-latéraux. Les lésions sont plus marquées pour les cordons antéro-latéraux.

Cordons antéro-latéraux. — Le faisceau pyramidal direct et le faisceau pyramidal croisé sont intacts.

Faisceau cérébelleux direct. — Malgré l'atrophie des colonnes de Clarke, les cellules font défaut sur les coupes longitudinales comme sur les coupes transversales, le faisceau cérébelleux direct n'est indiqué par aucune tache de dégénération à la périphérie de la moelle dans toute la hauteur de la région dorsale, ce n'est qu'à partir de la région cervicale supérieure qu'on distingue une petite plaque de dégénération.

Faisceau de Gowers. — La dégénération apparaît vers la douzième dorsale. La région qu'elle occupe répond très exactement à celle du faisceau de Gowers, mais elle la déborde cependant en tous sens. A mesure qu'on examine des segments de plus en plus élevés au tissu névrologique se substitue peu à peu un protoplasma granulé.

Cordons postérieurs. — La dégénération est d'abord localisée dans les faisceaux de Burdach et dans la région lombo-sacrée, puis se portant de plus en plus en dedans dans la région dorsale, à la région cervicale elle est exclusivement limitée à la partie postérieure des faisceaux de Goll, elle disparaît avec le faisceau de Goll.

Les zones de Lissauer sont conservées.

Les méninges sont un peu épaissies.

La paroi des vaisseaux est également un peu épaisse et hyaline sur quelques-uns, mais on n'y rencontre nulle part les traces d'une inflammation récente.

Bulbe. — Un peu petit, dégénération du cordon latéral des deux côtés, quoique plus accentuée d'un côté.

Le noyau du cordon latéral est atrophié dans toute son étendue, mais surtout dans son segment postérieur.

Les olives sont normales.

Pas de traces de dégénération dans les racines des nerfs crâniens.

Isthme de l'encéphale. Cerveau. — Normal.

Cervelet. — L'examen histologique n'y révèle aucune anomalie. Les cellules de Purkinje sont intactes et non diminuées.

Observation IX

KLIFFEL ET DURANTE (*in* Thèse de Vincelet).

Paris, 1900 (*résumée*).

Haudeb... François, 41 ans, maçon.

Début de la maladie en 1883 par des troubles de la motilité,

La parole devient plus tard sourde, haletante, scandée. Affaiblissement général. Entre à Laënnec en 1888. Il avait 38 ans.

Examen (nov. 1888). — Facies immobile, étonné, démarche titubante, difficulté pour se mettre en marche, impossibilité de s'arrêter brusquement.

Signe de Romberg. Soubresauts des tendons et crampes musculaires. Secousses fibrillaires. Sens musculaire intact. Pas d'anes-thésie tactile, mais retard de la perception de sensation.

La pupille réagit à la lumière et à l'accommodation. Secousses nystagmiformes. Pas d'amblyopie, ni diplopie, ni achromatopsie.

Ataxie verbale.

Troubles trophiques du côté des orteils.

Intelligence intacte.

Février 1892. — Aggravation progressive.

En marchant cambre les reins. Chutes fréquentes par manque d'équilibre et éblouissement.

Réflexe plantaire affaibli à droite, nul à gauche.

Pupille réagit très mal à l'accommodation et pas du tout à la lumière. Aucune altération du fond de l'œil.

Examen de Londe (nov. 1894). — Thèse de Londe, Paris, 1895.

1° Réflexes rotuliens abolis.

2° Les réactions pupillaires à la lumière et à l'accommodation très diminuées mais non complètement abolies.

3° Scoliose dorsale légère à grande courbure convexe à gauche.

4° Aujourd'hui la démarche serait titubante si le malade pouvait marcher seul ; mais, quoique la force musculaire soit conservée, il traîne la pointe des pieds sur le sol, comme un paraplégique avec paralysie des extensions en particulier. Mort le 2 mars.

Autopsie. (Switalski, in *Revue de neur.*, 1901). — La moelle, le bulbe, la protubérance et le cervelet sont tout petits. Le cerveau ne présente rien de particulier macroscopiquement. La première rachidienne ainsi que le cervelet sont épaissis.

Sur les préparations microscopiques on constate une énorme diminution en masse de toute la moelle, ce qui se traduit par un aplatissement antéro-postérieur très marqué.

Dans les cordons postérieurs, dans les faisceaux cérébelleux directs, dans les faisceaux de Gowers et le reste du cordon antéro-latéral jusqu'au voisinage des faisceaux pyramidaux directs, dégénérescence des fibres à myéline et prolifération du tissu conjonctif.

Dans la région cervicale la sclérose se limite aux cordons de Goll.

Dans la substance grise le nombre des cellules est diminué dans les cornes antérieures et la colonne de Clarke.

Dans le bulbe, dégénération du noyau de Goll et du faisceau cérébelleux direct.

Dans la protubérance, diminution considérable des fibres du pédoncule cérébelleux, moyen surtout dans les couches superficielles et moyennes.

Les tissus sous-épendymaires du quatrième ventricule et de tout l'aqueduc de Sylvius sont remarquablement épaissis.

Sur les coupes des hémisphères cérébelleux on constate que le nombre des circonvolutions est très diminué, les sillons sont plus profonds et plus larges. Le nombre des cellules de Purkinje et leur structure ne présentent rien d'anormal.

Dans le nerf optique droit le tissu conjonctif qui entoure les fascicules des fibres nerveuses est proliféré. Les fascicules eux-mêmes n'ont pas la forme habituelle, ils sont plus minces et plus ronds.

Dans les racines rachidiennes le nombre des fibres épaisses est considérablement diminué et au contraire le nombre des fibres fines augmente. Les vaisseaux de l'axe cérébro-spinal sont minces, les gaines péri-vasculaires dilatées.

Observation X

RYDEL. In *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, p. 289.

Louis H... Frère cadet des deux précédents sujets. Début de la maladie à 26 ans, par crampes dans les mollets, fourmillements dans les jambes et par affaiblissement dans les membres inférieurs : il se fatigue vite. Ensuite, douleurs dans les reins. Peu à peu apparaissent des troubles de la locomotion, des oscillations pendant la marche qui se manifestent d'abord au départ ou en faisant demi-tour.

Il marchait comme un homme ivre. Puis la parole devient

difficile, hésitante et peu distincte. La vue se brouille par moment complètement et les objets qu'il fixe dansent devant lui.

Examen en 1891. — Trois ans après le début de la maladie.

Facies immobile et étonné. Signe de Romberg. Les réflexes rotuliens plutôt exagérés. Il écarte les jambes en marchant, mais ne les projette pas, ne les traîne pas, il paraît plutôt les lancer un peu par un mouvement du bassin, c'est la pointe qui tombe généralement la première. Mais surtout perte de l'équilibre, d'où il suit qu'il avance par secousses. Oscillations latérales des doigts quand on lui fait étendre la main les doigts écartés. Rigidité lors des mouvements volontaires. Secousses fibrillaires ou plutôt choréiformes dans les muscles de la face et particulièrement dans l'orbiculaire. Mêmes secousses dans la cuisse et la région lombaire. Tremblement de la langue.

Crampes dans les mollets. Douleurs lombaires. Sensibilité tactile abolie aux jambes et aux pieds, très diminuée aux avant-bras.

Le chaud est reconnu partout, le froid nulle part, sauf sur le tronc. Goût et odorat affaiblis du côté gauche. Diminution de l'ouïe à gauche. Rétrécissement du champ visuel des deux côtés, Pas d'altération du fond de l'œil. Réaction des pupilles abolies des deux côtés, à l'accommodation très affaiblie, et elle se produit lentement. Oscillations nistagmiformes des globes oculaires.

1894. — Scoliose dorsale à convexité gauche. Le malade raidit les jambes comme sous l'influence d'un effort volontaire. L'abolition du réflexe pupillaire à la lumière n'existe plus.

AUTOPSIE. — *Substance grise de la moelle.* — Dans les cornes antérieures dans toute l'étendue de la moelle on remarque une raréfaction très prononcée des fibres, surtout dans l'angle médian.

On constate en outre une énorme diminution du nombre des cellules des cornes antérieures, elles font presque défaut dans les coupes de la région dorsale, tout au plus trouve-t-on deux à trois cellules dans une corne.

Les colonnes de Clarke sont dépourvues de fibres à un très haut degré, on n'y trouve absolument pas de réseau de fibres. Les cellules de Clarke font entièrement défaut, c'est seulement en examinant plusieurs coupes qu'on rencontre une ou deux cellules et même alors elles se trouvent dans un état d'atrophie au plus haut degré.

Le canal central est oblitéré dans toute sa longueur et rempli par des cellules épendymaires.

Substance blanche. — Gracilité des fibres très prononcée.

Cordons postérieurs. — La zone de Lissauer présente dans la région lombaire une dégénérescence bien marquée, surtout dans la partie interne et centrale, tandis que dans sa partie externe la partie des fibres minces est beaucoup mieux conservée. Dans les parties plus élevées cette lésion devient de moins en moins marquée. Dans les coupes des septième et huitième segments dorsaux c'est seulement la partie centrale de la zone de Lissauer qui est raréfiée et au-dessus il n'y a pas de lésion.

A mesure qu'on étudie les coupes d'une provenance plus élevée, cette raréfaction se rapproche du sillon postérieur et disparaît dans le cordon de Burdach.

Ainsi dans le segment L_3 on trouve une raréfaction occupant toute l'étendue des cordons postérieurs, sauf les parties avoisinantes, la substance grise et la périphérie ; mais cette raréfaction est plus forte dans le voisinage du sillon postérieur.

La région D_5 ne présente aucune lésion du côté du cordon de Burdach, tandis que celui de Goll montre une dégénéres-

cence intense, de forme caractéristique et surtout marquée dans les deux tiers postérieurs de ce cordon.

Cette lésion devient de plus en plus intense, de sorte que dans C₇₋₈, on trouve, outre la dégénération banale du cordon de Goll, une autre dans le domaine du faisceau de Burdach qui occupe surtout son tiers moyen, tandis que la partie périphérique de ce faisceau, de même que les parties rapprochées de la substance grise, et une bande longeant le cordon de Goll sont moins dégénérées.

Dans les segments cervicaux moyens cette dégénération du faisceau de Burdach perd de plus en plus en étendue, surtout dans le sens antéro-postérieur...

Cordons antéro-latéraux. — Région sacrée supérieure : On trouve une raréfaction qui longe toute la périphérie de la moelle excepté la partie qui est voisine du sillon antérieur. Quoique cette raréfaction ne soit pas nettement limitée on voit qu'elle devient moins intense vers le centre de la moelle et respecte complètement la partie rapprochée de la substance grise.

- Dans des segments supérieurs, la dégénérescence s'élargit et dans la région dorsale inférieure on peut remarquer très distinctement que la partie de la dégénération qui correspond au faisceau cérébelleux direct longe la corne postérieure.

Dans les cordons antérieurs la dégénération forme une courbe dont une des extrémités se perd dans le faisceau de Gowers, l'autre s'appuie sur la partie moyenne de la corne antérieure.

La partie postérieure du faisceau de Gowers est plus atteinte dans ce sens que l'espace situé en avant et en dedans du faisceau pyramidal croisé montre dans cette hauteur une raréfaction.

La forme reste la même dans tout le reste de la moelle dor-

sale, seulement elle augmente d'intensité dans le faisceau de Gowers et diminue dans le faisceau cérébelleux direct... En outre la raréfaction dans le cordon antérieur se rapproche de plus en plus de la substance et de la commissure grise, de sorte que dans les régions dorsales les plus élevées elle occupe tout le cordon antérieur sauf la partie périphérique.

Région cervicale inférieure : la raréfaction est devenue plus intense, elle occupe toute la zone avoisinante des cornes antérieures et gagne par un trajet oblique de dégénération l'angle antéro-médian de la moelle...

Dans les parties plus élevées de la moelle les lésions restent les mêmes dans les cordons antérieurs et dans le faisceau de Gowers. Le faisceau cérébelleux direct présente de plus en plus de fibres saines, de sorte qu'au niveau C_4 ce faisceau ne présente plus aucune lésion. A partir de cette même hauteur, la sclérose du faisceau de Gowers devient dans sa partie antérieure notablement moins intense.

Cette diminution d'intensité continue de façon qu'au niveau de C_1 , le faisceau de Gowers montre seulement dans sa partie postérieure une dégénérescence bien nette tandis que sa partie antérieure se présente seulement raréfiée. Par contre la lésion du faisceau cérébelleux direct après avoir presque disparu au niveau de C_4 , devient au-dessus de cette région de nouveau plus intense.

Dans le bulbe. — On trouve raréfaction des fibres arquées, sclérose de la partie postérieure de la substance réticulaire et du raphé. Diminution de l'épaisseur des parois des olives, et surtout du nombre de leurs cellules, sclérose du faisceau de Gowers qui peut être suivie jusqu'à la protubérance.

Les fibres ponto-transversales apparaissent raréfiées et plus grê-

les que dans une protubérance normale. Au-dessus de la protubérance aucune lésion appréciable.

Le cervelet est beaucoup plus petit qu'un cervelet normal, son diamètre transverse est de 82 millimètres au lieu de 100. C'est surtout les parties avoisinantes du bulbe et de la protubérance qui, comparées avec un cervelet normal, apparaissent petites et graciles.

La substance blanche est plus mince que normalement, en outre on voit une plaque de dégénération située dans le bras horizontal de la substance blanche.

Les cellules de Purkinje, de même que les noyaux, ne présentent pas d'anomalies.

Observation XI

RAYMOND (*in Iconographie de la Salpêtrière*, 1905) (*abrégée*).

OBSERVATION I. — Henri R..., 38 ans. On ne note dans son enfance aucun stigmate de dégénérescence physique ou morale, aucune trace d'hystérie ou d'épilepsie. Depuis son enfance exerçait le dur métier de matelot. A Toulon, à 22 ans, il contracte une rougeole assez sérieuse; à 24 ans, à Madagascar, il est pris de fièvres intermittentes. Il nie toute atteinte de syphilis et tout excès alcoolique.

Pour résumer, avant la trentaine c'était un homme vigoureux, bien portant, indemne de toute manifestation nerveuse et chez qui on ne pouvait soupçonner quelques troubles de la démarche ou de l'équilibre.

Mais à cette époque pendant trois ans environ il ressent dans les mollets des crampes, des douleurs vives, fugitives pendant

une minute environ. Plus tard apparaissent progressivement des troubles de la marche puis du langage ; le malade prévoit dès lors l'affection dont il va être atteint. Les progrès de la maladie vont lentement, sans troubles sphinctériens, sans phénomènes oculaires, sans modification de l'état général... Il entre à la Salpêtrière en mai 1900.

Actuellement il ne présente aucune altération de son état général, son intelligence est normale, son sommeil tranquille.

Il a la démarche cérébelleuse, il avance, hésitant, les jambes écartées, à pas inégaux, avec une flexion exagérée de la jambe sur la cuisse, dénotant une certaine asynergie de la marche. Ces phénomènes s'exagèrent avec l'occlusion des paupières.

Dans la station debout, nous ne constatons ni chute cérébelleuse, ni signe de Romberg, jamais il n'a éprouvé de vertiges auriculaires. Dans les autres mouvements des membres inférieurs il n'existe pas d'asynergie. Un léger tremblement statique agite la jambe lorsqu'elle est étendue. Les réflexes rotuliens sont faibles, ceux du tendon d'Achille difficiles à percevoir surtout à gauche. Le réflexe cutané plantaire difficile à mettre en lumière semble cependant être en extension. Le pied est normal sans déformation aucune, il n'y a pas trace dans le membre d'atrophie musculaire.

Aux membres supérieurs on ne constate pas de tremblement intentionnel, mais un tremblement statique léger qui s'exagère dans l'attitude du serment. L'écriture est en zigzag et les lignes droites sont incurvées.

Il n'existe pas de mouvements choréo-athétosiques, mais et surtout par l'occlusion des paupières il y a une incoordination légère coïncidant avec un tremblement marqué. Les mouvements sont imprécis, le malade arrive difficilement à se toucher

le bout du nez. Les réflexes du coude sont faibles à gauche, il en est de même de ceux du poignet. Comme aux membres inférieurs, pas d'atrophie musculaire, pas de diminution de la force segmentaire, pas de déformations, pas de troubles trophiques cutanés.

La parole est lente, embrouillée, un peu scandée sans tremblement ni des lèvres, ni de la langue. Dans le domaine du facial, tout est intact ; la mimique est normale.

Organes des sens normaux.

La vue est bonne, jamais il n'y a eu de paralysie oculaire, on ne trouve de nystagmus dans aucun sens ; la pupille, le fond de l'œil sont intacts...

La sensibilité est normale à tous les modes...

Les sphincters ont gardé leur sensibilité normale.

OBSERVATION II. — Louis T..., fils de la tante maternelle du malade.

Aucun antécédent personnel. Il s'est aperçu à l'âge de 35 ans d'une sorte de faiblesse progressive de ses membres inférieurs et d'une certaine titubation.

Actuellement il présente une démarche cérébelleuse caractérisée analogue à celle d'Henri R..., une certaine ataxie des membres supérieurs, une légère scansion de la parole. Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux, le réflexe cutané plantaire en flexion. Il ne présente aucun trouble de la sensibilité, ni pied bot, ni scoliose.

Note. — Le malade de l'observation I a été autopsié par le Dr Lhermitte qui a constaté une dégénérescence diffuse des cordons postérieurs, une dégénérescence du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers,

de l'atrophie des cellules de la colonne de Clarke, et une dégénérescence des cellules des cornes antérieures.

Le cervelet était petit et on constatait une diminution des cellules de Purkinje.

Observation XII

FERRERO. — *Archiv. di Psichiatria* 1906. Sur les formes de transition entre la maladie de Friedreich et l'héréd-ataxie cérébelleuse.

Lucia B..., 24 ans. Aucun antécédent héréditaire. A 14 mois fait ses premiers pas mais sa démarche fut toujours incertaine. L'enfant s'en allait en titubant et tombait souvent. Le langage fut retardé dans son apparition, mais l'articulation était normale.

Vers 6 ans apparut une déformation du pied qui se tassa avec un certain degré d'équinisme. En même temps se manifesta une cyphoscoliose. La malade fut obligée à partir de cette époque de garder le lit.

A l'examen la malade présente une démarche ébrieuse avec oscillation de la tête, ataxie dynamique et statique, déformation du pied, intégrité des fonctions psychiques.

L'autopsie fut pratiquée le 2 mars 1902.

On constate une atrophie marquée du cervelet, de la protubérance et des pédoncules cérébelleux, et de la moelle.

A l'examen histologique, *segment lombaire*. Dégénération des faisceaux de Goll sauf dans la zone corne commissurale et dans la zone médiane adjacente au sillon correspondant au centre ovule de Fleschig. Le faisceau de Burdach et le faisceau de Gowers sont atteints à un moindre degré. Les cordons latéraux et les faisceaux pyramidaux sont normaux.

Segment dorsal. — Dégénération des cordons de Goll, de Burdach, dégénération du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers.

Segment cervical. — Dégénération des cordons postérieurs, du faisceau cérébelleux direct, du faisceau de Gowers. Dégénération du faisceau cérébelleux descendant de Marchi.

Cervelet. — Les cellules de Purkinje sont diminuées en nombre et en volume.

Observation XIII

PAULY ET BONNE, in *Revue de médecine*, 1897, et thèse de LORRAIN. Paris, 1898 (résumée).

Il s'agit de trois frères chez lesquels on ne relate rien comme antécédents héréditaires : six frères ou sœurs, tous les autres bien portants, un frère mort à 3 ans de la rougeole.

OBSERVATION I. — Auguste R..., 26 ans. — Jamais de convulsions. A 16 ans, commence à marcher les jambes écartées, les genoux en adduction, les pieds en dedans. En 1888, la démarche devient titubante, il tombe souvent. A 18 ans, on voit apparaître les troubles du côté des membres inférieurs, le nystagmus, et la diminution de l'acuité visuelle.

Actuellement, présente du nystagmus horizontal, acuité visuelle est diminuée, atrophie papillaire double, pupilles dilatées paresseuses à la lumière et à l'accommodation. Parole lente et monotone.

La force musculaire est intacte. Il y a un peu de tremblement intentionnel.

Les membres inférieurs sont en adduction, les fémurs en rotation interne et les tibias dirigeant les deux talons en dehors.

Les genoux sont accolés l'un à l'autre et cette attitude empêche la recherche des réflexes et du clonus. Les pieds en varus équin ne quittent pas le sol. Pas de signe de Romberg; les deux mollets sont atrophiés.

Aucun trouble de la sensibilité. Intelligence au-dessous de la moyenne.

OBSERVATION II. — Maurice R..., 23 ans. Début des accidents à 15 ans, troubles de la marche, de la parole, et tremblement volontaire. Les jambes fléchissaient pendant la marche mais pas de titubation. Les troubles oculaires sont de date récente.

Le malade présente un léger strabisme bilatéral, du nystagmus et de l'atrophie papillaire. Rien aux membres supérieurs. État spastique des membres inférieurs. Réflexes rotuliens exagérés. Clonus du pied. La titubation est devenue évidente dans la marche qui est très gênée. Pas de troubles dans la sensibilité.

OBSERVATION III. — Garçon, 10 ans. A 8 ans on note du nystagmus, puis la démarche devient paresseuse, il n'a jamais eu de titubation, la marche est devenue progressivement spastique.

Le malade présente un léger strabisme de l'œil gauche, du nystagmus horizontal. Pas d'atrophie papillaire. Parole lente, monotone. Tremblement oscillatoire des membres supérieurs pour les médicaments exigeant un peu d'attention. Force musculaire normale. Les cuisses sont fléchies sur le bassin et les jambes sur les cuisses. Pied en varus équin. Les genoux offrent une grande résistance à l'extension complète. L'enfant ne peut marcher qu'étant soutenu. Réflexes exagérés. Clonus du pied. Aucun trouble de la sensibilité.

Observation XIV

Observation XXVIII

in these de LOBBAIN, 1898 (résumée).

M^{lle} Juliette C..., 26 ans, domestique.

Antécédents héréditaires. — Le grand-père maternel aurait présenté de la paralysie des deux jambes. La mère vers 30 ans aurait présenté de la raideur des jambes, puis des membres supérieurs et un tremblement marqué.

La malade a eu six frères ou sœurs, quatre bien portants, un mort en bas âge, une sœur de 30 ans présentant des troubles de la démarche.

Antécédents personnels. — La maladie aurait débuté à 18 ans, ses jambes sursautaient lorsque le pied touchait à terre, puis elle éprouvait fréquemment dans les jambes des faiblesses qui occasionnaient des chutes. Peu à peu la marche devint difficile, hésitante, et même *chrieuse* ; elle était sujette à des *certiges* et il lui semblait qu'elle tournait sur elle-même.

Peu à peu les jambes devinrent plus raides. Les pieds avaient tendance à se tourner en dedans et la chaussure était usée sur le bord externe. Depuis quatre ans les membres supérieurs sont devenus raides et maladroits, depuis la même époque la parole est gênée. Jamais de troubles des sphincters. Intelligence toujours normale.

Examen. — Du côté des membres inférieurs on constate que les pieds ont tendance à se mettre en varus équin, la voussure plantaire est légèrement exagérée. Les mouvements passifs imprimés aux membres inférieurs rencontrent une certaine résistance, il existe un état de contracture manifeste.

Pas d'incoordination ni d'ataxie statique.

Les réflexes rotuliens sont très exagérés. La trépidation spinale est des plus nettes des deux côtés.

La démarche est spasmodique et titubante. Dans la marche les pieds s'élèvent brusquement au-dessus du sol pour retomber lourdement à terre. Le tronc est rejeté en arrière, les reins fortement cambrés. Dans la station debout la malade ne peut conserver son équilibre, elle oscille continuellement sur elle-même. Il n'y a pas de signe de Romberg à proprement parler.

Aux membres supérieurs la force musculaire est conservée. Il n'y a pas de tremblement intentionnel, mais un certain degré de raideur. Le bras droit présente une grande maladresse et une brusquerie de mouvement volontaire. Elle ne peut ni coudre, ni écrire facilement. Les réflexes sont un peu exagérés.

La figure est parfois *grimaçante*. La parole est presque *inintelligible*, elle n'est pas *scandée* mais *plutôt précipitée, explosive*. Pas de tremblement de la langue. La malade présente aussi quelques troubles de déglutition.

Du côté des yeux, il n'existe aucune lésion du fond de l'œil, les réflexes pupillaires sont normaux, *quelques secousses nystagmiformes* dans le sens horizontal.

Aucun trouble de la sensibilité. Intelligence intacte.

Observation XV

ORMEROD. — *Lancet*, 1904, vol. I.

OBSERVATION I. — Malade âgé de 23 ans. Le début de l'affection remonte à l'âge de 6 ans. Au moment de l'examen, raideur des jambes, exagération des réflexes rotuliens. Clonus du pied. Signe de Babinski.

La démarche est spastique et les orteils ne quittent pas le sol lorsque le malade marche.

Atrophie musculaire des deux jambes, et des muscles de l'éminence thénar.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles sphinctériens. Les pupilles réagissent normalement. Pas d'atrophie optique. Nystagmus.

OBSERVATION II. — Frère du précédent, 4 ans. *Marche en zig-zag les pieds écartés en balançant ses bras et ses jambes.* Comme chez son frère ses pieds semblent s'attacher au sol. Les réflexes plantaires se font en extension. Les réflexes rotuliens sont exagérés. Il n'y a pas de clonus du pied. Cyphose. La mère prétend qu'il marchait tout à fait naturellement il y a dix mois.

OBSERVATION III. — Chez le troisième frère âgé de 7 ans, on trouve des réflexes rotuliens exagérés et le signe de Babinski. De plus, il montre un manque de fixité remarquable lorsqu'on le fait tourner en marchant.

Observation XVI

G. BALLET ET ROSE. — In *Iconographie de la Salpêtrière*, 1905

Famille H...

Antécédents héréditaires. — Aucune tare du côté maternel. Grand-père paternel, grand buveur d'absinthe. Père bien portant jusqu'à 45 ans, a été pris alors d'étourdissement et de tremblement nerveux dans les jambes qui lui rendaient la station debout difficile.

Une sœur du père présente également du tremblement.

Les parents ne sont pas consanguins. Ils ont eu cinq enfants, pas de fausses-couches :

1^{re} Une fille bien portante. — 2^{re} une fille, notre deuxième malade. — 3^{re} une fille prise à l'âge de 7 ans de mouvements choreiformes, puis peu à peu s'est développée une paraplegie spasmodique avec tremblement des mains. La parole était mal articulée, lente et monotone. Intelligence normale. Elle est morte brusquement à l'âge de 11 ans.

4^{re} Garçon, notre premier malade.

5^{re} Garçon bien portant.

OBSERVATION I. — Georges H..., 29 ans.

Né à terme. Pas de convulsions dans la première enfance. Intelligence(?).

Entre dans le service de M. Ballet en 1898. L'affection remonterait à 1893, 1897 (?).

Décembre 1898. — Air ahuri, hébété, pleurard. Embarras de la parole qui est peu distincte.

Impossibilité de tirer la langue hors de la bouche.

Rien d'extérieur aux yeux. Membres supérieurs normaux en tous points. Paresse des membres supérieurs, démarche difficile à caractère ataxo-spasmodique : il lève les pieds très haut et frappe le sol. Les réflexes tendineux du genou droit sont exagérés, leur recherche provoque une tremulation qui peut amener de la contracture. Signe de Babinski, sphincters intacts.

31 mai 1899. — Exagération considérable des réflexes patellaires.

Actuellement : signe de Babinski sans parésie.

Trouble de l'équilibre. La mère lui aurait dit plusieurs fois qu'il marchait comme un homme ivre.

Parole monotone un peu explosive. Pas d'anesthésie.

20 mars 1900. — Démarche ébrieuse. Pas de Romberg. Ni ataxie, ni paresse.

État spasmodique marqué des jambes. Pâlesse des mains sans tremblement. Répression des réflexes médullaires aux membres supérieurs. Caprices brutaux intenses, variés.

21 août 1885. — L'insomnie a persisté par les pieds ébranlés. Le démentisme s'est plus étendu mais seulement passager. Le malade perd fréquemment l'équilibre et est très malade. Après une longue agrie est pris d'un tremblement général qui aux membres supérieurs, disparaît après le rétablissement des mouvements. Pas d'écarts. Les réflexes tendineux sont exagérés. Par le silence. Rêveries de National à peine seulement et peu vives. Il existe un certain degré de paralysie du facial inférieur gauche. Tremblement des lèvres. Spasmes des muscles oculaires.

25 février. — Le malade ne se lève plus.

Répression absolue de pleurs. Impression de vertiges persiste. Bras et demi-bras. Les jambes à moitié fléchies, se tendent par le sol, les pieds en vains équilibres.

Les membres inférieurs la force musculaire est conservée. Tout mouvement se fait par un peu de tremblement en cadence avec les pieds et de peu d'ampleur. Réflexes tendineux très exagérés. Pas d'écarts anormaux. Clonus.

Membres supérieurs. Force musculaire bien conservée. Tremblement de la main quand on veut saisir les doigts. Tous les mouvements sont très lents et irréguliers. Contracture après les mêmes caractères qu'aux jambes. Pas d'écarts. Trembles de la mâchoire inférieure. Pâlesse forte.

Face. — Contracture permanente du facial droit.

Parole. — Lente, monotone, embrouillée, nasale.

Contracture des muscles élévateurs de la mâchoire. Mâchoire massétérien fort.

Yeux. — Réactions pupillaires peut-être un peu lentes. Pas de nystagmus, fond d'œil intact. Ptose statique.

Sensibilité. Quelques erreurs sur la nature de l'excitation (défaut d'attention). Sphincters normaux, intelligence un peu affaiblie.

OBSERVATION II. — Jeanne H..., 32 ans.

A 18 ans a eu des troubles mentaux. Depuis 1904 (31 ans), changement de caractère, elle est devenue autoritaire et colère.

État actuel. — Aspect un peu ahuri, regard fixe, un peu de spasme facial gauche.

La voix est monotone mais l'articulation est nette.

Langue. — Quelques mouvements fibrillaires, un peu d'ataxie.

Démarche. — Elle tend la jambe droite un peu raide, elle marche lentement frottant les talons par terre.

Le réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres. Ébauche de clonus des deux côtés. Réflexes plantaires en extension à gauche. Intelligence un peu infantile.

Observation XVII

E. GARDNER. — *Brain*, 1906.

Père. — *Abraham*. Normal.

Mère. — *Bluma*. Nystagmus, tremblement. Réflexes exagérés.

Enfants. — *Rose*, 17 ans. Nystagmus. Paraplégie spasmodique. Pied bot. Troubles de la parole. Réflexes exagérés.

Kate, 14 ans. Pas de réflexe rotulien. Scoliose. Pied bot.

Barnet, 2 ans. Normal.

Léa, 7 ans. Pas de réflexe rotulien.

Rébecca, 5 ans. Pas de réflexe rotulien. Pied bot. Scoliose.

Mark, 2 ans. Normal.

OBSERVATION I. — La mère *Bluma A...* est âgée de 38 ans. Aucun

antécédent héréditaire. La malade se plaint d'un tremblement des mains survenu il y a sept ou huit ans. A l'examen on constate un tremblement seulement appréciable dans les mouvements volontaires. Ce tremblement est même très rapide, on le fait facilement apparaître en ordonnant à la malade de ramasser une épingle.

Il n'y a pas de troubles de la démarche **et** pas de signe de Romberg.

Pas de déformations du pied ni de rigidité musculaire. Tous les réflexes sont forts. Les réflexes rotuliens sont exagérés. Pas de clonus du pied. Pas de signe de Babinski.

Du côté des yeux, on note un nystagmus horizontal bien marqué, quand la malade regarde, à l'œil dans la position extrême droite ou gauche. La vue a faibli depuis quelques années, mais elle voit assez bien avec un lorgnon (2D à gauche, 3D à droite). Le fond de l'œil est normal. Pas de parésie des muscles oculaires ni de diplopie.

OBSERVATION II. — *Rose A...*, âgée de 17 ans, fille aînée de Bluma A... Elle était atteinte depuis son enfance d'une difficulté graduellement progressive de la marche, avec difformité du pied, du tremblement dans les mouvements volontaires et du nystagmus.

Elle a été toujours une enfant retardataire et ne put marcher avant l'âge de 3 ans. L'intelligence est intacte. La malade a eu une coqueluche à 1 an, et une attaque de convulsions après une quinte de toux. A l'âge de 2 ans diphtérie n'ayant pas occasionné de paralysie. Pas d'autres maladies, sauf la rougeole à 5 ans.

Son élocution est parfois altérée, il y a quelquefois de la difficulté dans la prononciation de certains mots, ou bien elle parle lentement et avec hésitation et en scandant ses mots.

La démarche est typique. Elle s'avance les jambes raides et se balance en inclinant le corps pour permettre aux orteils de quitter le sol, mais toutefois ses pieds grattent le plancher sans qu'elle puisse les soulever.

Elle peut ainsi avancer assez rapidement. Elle n'est pas chancelante, ne s'est jamais sentie prise de vertige et n'est jamais tombée. Elle fait facilement volte-face en marchant, ce qui lui serait impossible à exécuter si elle souffrait d'un degré quelconque d'ataxie.

Il n'y a pas d'atrophie musculaire des membres inférieurs, la force musculaire est conservée, mais il y a une spasmodicité considérable surtout marquée du côté gauche. Les bras ne sont pas atrophiés. Les membres supérieurs sont affectés d'un tremblement intentionnel, plus marqué que chez la mère de la malade. Les mains dans son tablier sont immobiles, mais dès qu'elle veut les remuer, elles sont saisies d'un tremblement prononcé. Son écriture est profondément troublée. Il n'y a pas d'asynergie cérébelleuse, elle peut porter avec exactitude l'un et l'autre index sur le bout du nez, les yeux étant ouverts ou fermés, mais ces mouvements étant volontaires sont associés à un tremblement considérable qui en rend difficile l'exécution.

Le réflexe plantaire est fait en extension. Les réflexes rotuliens sont très exagérés mais égaux des deux côtés. En frappant le tendon patellaire on obtient facilement le clonus de la cuisse. Le clonus du pied est bien marqué; les réflexes du coude et du poignet sont forts.

La vue est assez défectueuse, sans verres elle peut voir —
6
avec l'œil gauche, — avec le droit.
60

Léger rétrécissement du champ visuel. Le fond de l'œil est normal. Il n'y a ni ptosis, ni parésie d'aucun muscle oculaire. Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation. Nystagmus horizontal.

Légère scoliose gauche. Les pieds montrent les déformations suivantes : ils sont en équin varus, raccourcis d'avant en arrière, avec exagération de l'arcade plantaire. Les orteils et spécialement le gros sont étendus sur la métatarse. La difformité n'est plus accentuée du côté gauche.

OBSERVATION III. — Rébecca (5 ans) a les réflexes rotuliens abolis. Ses pieds sont raccourcis d'avant en arrière, avec exagération de la voûte plantaire, les gros orteils sont en hyperextension sur le métatarse. Le réflexe plantaire se fait tantôt en extension et tantôt en flexion. Début de scoliose. Strabisme divergent dû à la parésie des muscles droits internes.

Kate (14 ans). Abolition des réflexes rotuliens. Début de la scoliose. Ni tremblement, ni nystagmus. Pas de déformations des pieds.

Barnet (9 ans), normal.

Léa (7 ans), pas de réflexes rotuliens.

Marc (2 ans), normal.

Observation XVIII (*inédite*).

Recueillie dans le service de M. le professeur RAYMOND
par MM. FRANÇOIS TOUCHARD ET ROSE.

Ru... Raoul, 25 ans, jardinier.

Antécédents héréditaires. — Père mort tabétique à l'âge de 35 ans. Le malade avait 2 ans 1/2. Mère bien portante.

Une sœur bien portante (a eu cependant une pleurésie).

Oncle et grand-père morts après paraplégie. Un oncle d'une affection du système nerveux. Une tante d'une affection semblable à celle que présente le malade.

Antécédents personnels. — Né à terme. L'enfant était à ce moment vigoureux et bien constitué. Il a marché à l'âge normal sans qu'on n'eût rien remarqué de spécial.

A 18 mois, broncho-pneumonie. A 4 ou 5 ans, rougeole.

Malgré ces maladies l'enfant se développe normalement; au point de vue physique, d'apparence normale, il courait comme les autres enfants; *il avait cependant dès ce moment une démarche légèrement sautillante.*

Beaucoup moins bien développé au point de vue intellectuel, il va à l'école jusqu'à 14 ans, mais il n'y apprend que peu de choses. Il sait cependant lire, écrire et calculer. D'un caractère habituellement doux, il entrait parfois dans des colères terribles, pour des motifs insignifiants.

Vers l'âge de 15 ans, sans qu'on puisse en déterminer exactement les causes, apparaissent dans le côté gauche de la face des mouvements convulsifs qui persistent encore aujourd'hui.

A 18 ans, la marche commence à être légèrement troublée, le malade traîne les pieds et se fatigue vite. Il peut néanmoins exercer sans difficulté son métier de jardinier.

A 20 ans il passe le conseil de revision et est pris au service militaire. Au bout de six semaines il est réformé à cause de la difficulté de la marche; il rentre chez lui où cette difficulté ne tarde pas à s'accroître.

Il n'a pu reprendre son métier de jardinier et est demeuré depuis avec ses parents, aidant un peu aux soins du ménage.

Il oscille et vacille en marchant, est obligé de se servir d'une canne ou de s'accrocher aux meubles voisins. Ces troubles se sont

accentués peu à peu et depuis deux ans sont extrêmement marqués. Depuis quatre ans environ, le malade présente de temps en temps des phénomènes de dérochement des jambes. Lorsqu'il est debout ou qu'il marche, ses jambes plient brusquement sous lui et le malade tombe. Il se relève d'ailleurs aussitôt.

Depuis deux ans s'est installé un strabisme convergent sans que le malade ou sa famille puissent préciser au juste comment il s'est établi.

Les fonctions intellectuelles qui n'ont jamais été très brillantes semblent encore plus déprimées depuis ces dernières années.

État au 6 février 1908. — Au point de vue intellectuel le malade est un débile, il est presque toute la journée à ne rien faire, comprend assez mal les ordres qu'on lui donne. La mémoire paraît assez bonne. L'écriture est gênée par la maladresse des mains, les lettres sont mal formées ou mêlées les unes dans les autres, mais de plus le malade qui écrit lentement s'embrouille et écrit souvent autre chose que ce qu'il avait projeté d'écrire.

Membres inférieurs. — La force musculaire est conservée dans tous les segments des membres inférieurs et supérieurs, du tronc et de la colonne vertébrale.

Il y a un certain degré de spasmodicité des membres inférieurs qui sont raides. Au repos le pied est en varus équin avec hyperextension des premières phalanges des orteils, mais l'attitude peut être spontanément corrigée. *Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs*; on provoque très facilement le *clonus du pied* et la danse de la rotule. Le *signe de Babinski* existe des deux côtés. Pas de signe d'Oppenheim. Les réflexes crémastériens et abdominaux sont conservés. Cette spasmodicité des membres inférieurs ne s'accompagne pas d'ataxie; les mouvements sont un peu lents et maladroits mais aboutissent bien au

visé, aussi bien les yeux ouverts que fermés. De même l'équilibre des jambes est bien conservé lorsqu'on fait lever les jambes au malade étendu sur le dos.

Lorsque le malade se met debout, il a une tendance marquée à écarter les jambes pour maintenir l'équilibre. Celle-ci peut être à peu près conservée les pieds joints mais non sans oscillations de tout le corps et sans mouvements de flexion et d'extension des orteils. Pas de modification par l'occlusion des yeux.

Dans la marche le malade élargit sa base de sustentation, oscille dans toutes les directions, *festonne de droite à gauche et est obligé de s'accrocher aux objets environnants pour ne pas tomber. Il traîne un peu la pointe des pieds en marchant.*

Le malade étant debout, si on lui demande de se pencher en arrière il ne se produit aucun mouvement de flexion des genoux. De même si on le fait mettre à genoux sur une chaise, il a une tendance à décomposer le mouvement, pliant d'abord la jambe et ne posant qu'ensuite le genou sur la chaise.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité aux membres inférieurs; cependant, lorsqu'on explore la sensibilité thermique, les réponses sont lentes, ce qui tient peut-être à l'intellectualité du malade.

Membres supérieurs. — Force normale. Ni ataxie ni tremblement. Réflexes non exagérés. Le malade se plaint surtout d'une maladresse des doigts; il a de la peine à accomplir des actes délicats, comme se boutonner.

La diadococinésie est mauvaise.

Aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde.

Face. — La motilité semble normale. Mouvements spasmodiques de l'orbiculaire des paupières, des muscles de la face du côté gauche et de l'orbiculaire des lèvres, se produisant rare-

ment au repos, mais s'exagérant dès que le malade parle ou exécute un acte demandant quelque attention. Le réflexe massétérien est un peu vif. Pas de troubles sensitifs.

Le malade parle lentement, les dents serrées ; l'articulation n'est pas très nette mais elle n'est ni scandée, ni explosive. Pas de troubles de la motilité de la langue.

Yeux. — Paralysie du moteur oculaire extérieur gauche. Diplopie homonyme. Parésie du moteur oculaire extérieur droit. Parésie des mouvements d'élévation des deux côtés. Pas de lésions du fond de l'œil. Rétrécissement concentrique du champ visuel pour le blanc et les contours pour les deux yeux. Pupilles égales et réagissant normalement.

Pas de troubles sphinctériens.

Ponction lombaire. — Liquide clair. Pas d'éléments figurés.

Examen électrique. — Pas d'altération des réactions électriques.

Note additionnelle de M. Touchard. — Au repos au lit on constate que le pied est comme raccourci dans son ensemble. Il y a une attitude légèrement en varus équin, due au relâchement des extenseurs avec exagérations de la concavité plantaire formant ainsi un véritable *pied creux*.

Le gros orteil est en hyperextension avec subluxation. De même les autres orteils sont en hyperextension pour la première phalange, en flexion pour la deuxième. Il en résulte que toute la partie antérieure de la plante du pied forme une saillie considérable. Cette attitude rappelant le pied de Friedreich peut être modifiée quand on redresse le pied, lequel reprend une attitude normale, ce qui montre que cette déformation résulte d'une hypotonie articulaire en même temps que d'un défaut d'équilibre dans l'antagonisme des divers muscles.

Examen le 10 octobre. — Membres inférieurs. — L'attitude reste la même en varus équin, surtout à droite. Hyperextension avec extension de la deuxième phalange pour le gros orteil, extension des premières phalanges et flexion des deuxièmes et troisièmes pour les autres orteils. A gauche, attitude moins marquée. L'adduction combinée à la flexion plantaire est moins accentuée, la flexion des orteils moins intense.

Mouvements spontanés tous possibles avec lenteur très marquée au pied; se font plus lentement à droite qu'à gauche à la jambe et s'accompagnent d'un tremblement généralisé et presque rythmique de tout le membre inférieur. Ce même tremblement se produit quand on demande au malade d'exécuter des mouvements rapides alternatifs d'extension et de flexion du pied.

Force musculaire. — Au pied et à la jambe gauche, force normale à droite. Extension normale, mais s'accompagnant de secousses rythmiques dues à l'effort de résistance. La force musculaire de résistance à la flexion est diminuée. A la cuisse force normale.

Réflexes tendineux. — *Réflexes rotuliens* très exagérés. La recherche provoque un tremblement du quadriceps s'épuisant assez vite.

Réflexes achilléens exagérés. — *Clonus du pied.*

Réflexes fléchisseurs de la jambe très forts.

Babinski. — Rien à droite. A gauche tendance à l'extension du gros orteil, avec adduction très prononcée.

Réflexes abdominaux et crémastériens conservés.

Pas d'ataxie.

Sensibilité. — Au tact et à la piqûre, normale avec retard de perception.

Chaleur et froid confondues, surtout aux extrémités des membres inférieurs. Erreurs nombreuses au niveau des cuisses ; le chaud, lorsqu'il est reconnu, est pris pour tiède.

Sensibilité au diapason : Émoussée.

Sens de position normal.

Démarche. — Marche sur le bord externe des pieds, surtout sur le pied droit. La démarche est titubante. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait brutalement, puis le corps se penche en avant et le pied se pose brusquement sur le plancher.

Il en résulte que les festons de la démarche sont extrêmement accentués.

Pas de Romberg. Station sur un pied impossible. Pas d'atrophie musculaire.

Tronc. — Musculature normale.

Membres supérieurs. — Mouvements spontanés tous possibles.

Membre droit. — Un certain degré d'atrophie de l'éminence *thénar* (adducteur du pouce surtout). Saillies musculaires marquées. Hypotonie (coude et poignet).

Doigts. — Force moyenne à la flexion, sauf pour les dernières phalanges, l'extension est bonne, l'abduction est incomplète sans grande force. L'abduction du pouce se fait mal, et celui-ci fait un certain angle avec le métacarpe. On a une subluxation marquée en dehors de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Avant-bras. — Flexion et extension bonnes. Supination et pronation normales. Au bras flexion et extension normales.

Membre gauche. — Main également un peu *plate*, mais dépression cependant moins marquée qu'à droite au niveau du premier espace interosseux dorsal. Hypotonie un peu moins marquée au niveau du poignet et du coude. Mouvements d'abduction des

doigts meilleurs. Opposition du pouce moins bonne qu'à droite. Abduction comme à droite. Flexion et extension, pronation et supination à peu près normales. Avant-bras et bras normaux.

Tous les réflexes tendineux des deux côtés sont très exagérés.

Sensibilité. — Au tact et à la douleur, normale; à la chaleur **et au froid comme aux membres inférieurs.** Sens articulaire normal. Au diapason, grosse diminution de la sensibilité, plus accentuée encore à gauche.

Grosse ataxie. — Plus prononcée à gauche, grande maladresse des mouvements délicats des doigts.

Troubles légers de la diadococinésie, surtout marqués à gauche.

Légère flexion combinée de la cuisse et du bassin. Sensibilité des membres inférieurs soulevés en l'air.

Cou. — Musculature normale sauf flexion peut-être un peu plus faible.

Face. — Les mouvements, en particulier ceux de l'orbiculaire des lèvres, sont un peu faibles.

Langue. — Léger tremblement fibrillaire.

Réflexe massétérin très fort. Une certaine difficulté pour ouvrir la bouche.

Yeux. — Pas de modifications de l'état antérieur.

Spasme facial, toujours identique. Une certaine raideur dans les mouvements de la tête.

Parole toujours pareille (monotonie sans scansion).

Pas d'apraxie.

État intellectuel toujours le même.

Observation XIX (in *Rev. de méd.*, 1908, p. 191).

STRUMPELL. *Arch. f. Psych.*, 1880, p. 711, et Congrès de neurologie de Baden-Baden, 1901.

CAS I. — *Deux frères.* — Chez le premier, 58 ans, paraplégie spasmodique depuis deux ans, tremblement des membres supérieurs et de la mâchoire inférieure. Chez le second, paraplégie spasmodique pure. Le père aurait été un peu paralysé (?).

En 1885, le plus jeune mort de tuberculose, et Strumpell peut faire son *autopsie* : en voici les résultats, résumés (*Arch. f. Psych.* Bd XVII, 1887). Il s'agit d'une sclérose combinée, primitive, portant sur les faisceaux pyramidaux, sur les faisceaux de Goll, et sur les cordons cérébelleux directs. La lésion des faisceaux pyramidaux diminue à mesure que l'on remonte, et dans le bulbe ils sont intacts. C'est l'inverse pour la sclérose des cordons de Goll, qui paraît être descendante. Enfin, il faut noter l'existence d'une zone marginale de sclérose réunissant le faisceau pyramidal croisé au faisceau de Türck. Les méninges sont intactes absolument ; de même le cerveau dans toutes ses parties.

CAS II. — Hérédité similaire directe. Paraplégie spasmodique pure à début tardif, après 40 ans.

A l'*autopsie*, Strumpell retrouve les mêmes lésions que dans l'observation précédente : sclérose bilatérale des faisceaux pyramidaux, diminuant d'intensité à mesure que l'on remonte ; légère sclérose des faisceaux de Goll à la région cervicale ; altération très peu marquée des faisceaux cérébelleux directs.

Observation XX (in *Rev. de méd.*, 1908, p. 203).

BRISSAUD. Soc. de neurol., 6 nov. 1902.

Malade, 53 ans, atteint de troubles à mettre sur le compte d'une sclérose en plaques tout à fait caractérisée. Un frère est mort d'accidents analogues; et la surprise fut grande lorsque, à l'autopsie, on ne découvrit rien à la surface des centres nerveux. Mais à tous les étages à partir de la troisième cervicale, sclérose symétrique des cordons pyramidaux; sclérose disséminée dans les faisceaux de Gowers; très légère sclérose des cordons de Goll.

Observation XXI

M^{lle} PESKER, *Thèse Paris* 1900. — In *Revue de médecine*, 1908, p. 201.

Hérédité nerveuse chargée. Fille, née à terme, convulsions; n'a jamais marché. Intelligence peu développée. Paraplégie complète, rétractions tendineuses; réflexe rotulien vif à droite, exagéré à gauche; muscles des membres inférieurs atrophiés, membres supérieurs bien conformés; tremblement intentionnel des mains; temblement continu de la tête; nystagmus léger fond d'œil intact.

Un frère aîné, frappé de la même maladie, mort en 1896.

Autopsie faite dans le service de P. Marie: arrêt de développement de la généralité des fibres dans tout l'axe central; avec disparition à peu près complète du faisceau cérébelleux direct, y compris dans le bulbe. Dans le cordon postérieur, fibres très

rare ; mais le triangle cornu marginal et le petit faisceau médian dans le cordon de Goll, à la limite de la commissure, sont relativement bien conservés. Le moins touché est le pyramidal direct et croisé. Cellules de la colonne de Clarke en grande partie disparues, surtout en bas. Cellules des cornes antérieures bien conservées, ainsi que les racines ; leur coloration foncée tranche sur la substance blanche décolorée. Absence complète de sclérose : vaisseaux et tissu interstitiel tout à fait sains. Dans le bulbe, la protubérance, les pédoncules, même pauvreté relative en fibres, mais aucune localisation précise. Dans le cerveau même phénomène plus ténuité du corps calleux. Netteté, plus grande qu'à l'état normal, de quelques systèmes de fibres, et absence peut-être de certains systèmes de fibres d'association. Dans l'écorce, le stratum zonale manque complètement. Fibres blanches beaucoup moins nombreuses qu'à l'état normal. Les grandes cellules pyramidales existent surtout dans les circonvolutions rolandiques, mais leur corps cellulaire, surtout le noyau, est moins visible ; abondance de petites cellules rondes.

Observation XXII

BOURNEVILLE ET CROUZON. — In *Progrès médical*, 1901 (résumée).

C'est l'observation de deux frères, 13 et 10 ans.

Père et mère bien portants, non alcooliques, non syphilitiques, aucune tare nerveuse.

Une cousine germaine maternelle du père a été hémiplegique. Une cousine éloignée paternelle de la mère épileptique. Sur dix grossesses, trois fausses-couches ; deux enfants bien portants et nos deux malades. L'aîné aurait eu la rougeole à 18 mois et il semble que sa maladie ait débuté à ce moment. — Pour le

second, la mère a fait une chute de voiture huit jours avant l'accouchement. Convulsions à 18 mois (?).

État actuel. — Nystagmus chez les deux malades. Strabisme divergent chez l'un, convergent chez l'autre. Chez les deux malades paralysie avec contracture des quatre membres. Exagération des réflexes rotuliens. Chez les deux malades idiotie profonde.

Autopsie de l'aîné. — Congestion du poumon gauche. Les autres viscères sont normaux. Aspect général de l'encéphale arrondi.

Le cervelet est nettement atrophié dans sa totalité.

Le vermis, les lobules pneumogastriques sont proportionnellement très diminués de volume. Le grand axe transversal du cervelet est de 75 millimètres. Le diamètre maximum gauche est de 42 millimètres (au lieu de 64, chiffre normal). Pour l'hémisphère droit, il est de 44 sur notre cervelet et de 53 sur le cervelet normal.

Le bulbe a gardé un volume normal.

Le pont de Varole est très diminué de hauteur : 15 millimètres au lieu de 24 millimètres. La largeur des pédoncules immédiatement au-dessus de la protubérance est aussi au-dessous de la normale, 17 millimètres au lieu de 21 millimètres.

La moelle est d'aspect *un peu grêle*. L'examen histologique a été pratiqué (méthode de Weigert. Pal.).

La substance grise est normale. Il y a une diminution des fibres sans sclérose dans le cordon antérieur, au niveau du faisceau pyramidal direct, mais surtout dans le cordon latéral au niveau du faisceau pyramidal croisé. Il y a conservation de fibres dans le faisceau de Gowers, dans le faisceau cérébelleux et dans une zone formant bordure de la substance blanche à la périphérie de la moelle.

Légère diminution du nombre des fibres dans la partie antérieure du cordon postérieur.

Au niveau de la sixième dorsale même disposition des lésions.

Au niveau du renflement lombaire, les seules modifications sont les suivantes : il n'y a plus d'apparence de conservation des fibres dans la zone bordante du cordon latéral, ni dans le faisceau cérébelleux.

Autopsie du deuxième cas (Relaté à la Société de neurologie, 5 mars 1904). — Atrophie du cervelet, de la protubérance du bulbe et des pédoncules cérébelleux. Aucune autre lésion appréciable du névraxe.

CONCLUSIONS

I. — Il existe des rapports étroits entre l'hérédopataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich.

1° *Cliniquement.* — Non seulement ces deux affections ont une étiologie presque identique et présentent de nombreux symptômes communs mais de plus :

α) Tous les signes considérés comme particuliers à l'une de ces maladies ont pu être retrouvés chez l'autre.

β) Au cours de son évolution, l'affection peut passer du type de Marie dans le type de Friedreich.

γ) Dans une même famille peuvent se montrer des affections se rapprochant les unes du type de Marie, les autres du type de Friedreich.

2° *Anatomiquement.* — α) Il n'est pas de lésion caractéristique de l'hérédopataxie cérébelleuse.

β) Les lésions limitées au cervelet sont exceptionnelles, le plus souvent coexistent des lésions médullaires se rapprochant de celles observées de la maladie de Friedreich.

II. — Des conclusions à peu près identiques peuvent

être tirées de l'étude de la paraplégie spasmodique familiale.

α) *Cliniquement*. — La forme décrite par Strumpell (paraplégie pure) est exceptionnelle. Des symptômes d'hérédo-ataxie cérébelleuse ou de maladie de Friedreich sont fréquemment associés à la paraplégie spasmodique.

β) Chez les membres d'une même famille on a pu constater des cas se rapprochant les uns de la maladie de Friedreich, ou de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les autres de la paraplégie spasmodique.

2° *Anatomiquement*. — α) La sclérose isolée des faisceaux pyramidaux n'a jamais été constatée.

β) Les lésions sont analogues à celles de la maladie de Friedreich ou de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

III. — Bien que la pathogénie de ces trois affections soit encore hypothétique, on peut les considérer comme des types différents d'un même processus morbide. Au point de vue nosologique, ces trois types feraient parti d'un même groupe d'affections ayant pour substratum anatomique des lésions combinées et systématisées intéressant les cordons postérieurs, le faisceau pyramidal et le système cérébelleux frappé soit dans ses centres, soit dans ses voies afférentes ou efférentes.

Vu : le Président de la thèse

RAYMOND

Vu le Doyen :

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- 1880.** FRASER. — Defect of cerebellum occuring in *Brother and Sister Glasgow med. Journal*, n° 1.
- STRUMPELL. — Beitræge zur Pathologie des Rückenmarks. *Archiv. f. Psychiat.*, p. 711.
- 1891.** MENZEL. — Betrag zur Kemtniss der hereditaeren Ataxia. *Archiv. f. Psych.*, p. 160.
- NONNE. — Ueber eine eigenthumliche familiaere Ezkrankungsform des centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, p. 283.
- RUFFINET. — Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich. *Th. de Paris*.
- 1892.** SAUGER-BROWN. — On heredytary Ataxy. *Brain*, vol. VIII.
- 1893.** LIMMALM. — *Neur. Centralbl.*
- MARIE. — L'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Sem. méd.*, p. 444.
- SENATOR. — Ueber hereditaer Ataxie, *Berlin. Klin. Woch.*, p. 489.
- 1894.** CLARKE. — A case of Friedreich's disease or Hereditary Ataxia with necropsy, *British medical Journ.*, p. 1294.
- SCHULTZE. — Erwiederung auf den Zwetten Artikel von Senator ueber Hereditaere Ataxia, *Berlin. Klin. Woch.*, p. 761.
- 1895.** AUSCHER. — Sur un cas de maladie de Friedreich avec autopsie. *Th. de Paris*.
- EICHORST. — *Archiv. f. Path.*, CXLVI et *Semaine méd.*, 1895, p. 456. Sclérose en plaques familiales.
- LONGE. — L'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Th. de Paris*.

OULMONT ET RAMOND. — L'héréd.-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich. *Merc. méd.*, n° 9.

1896. HEVEROCH. — Casopis Cesky'ch le Karu. *Polyclinique de l'Université tchèque*, C. 17-20. *Rev. neur.*, 1896, p. 459.

RAYMOND. — Leçons sur les maladies du système nerveux.

SPILLER. — Four cases of cerebellar disease with one autopsy, *Brain*, p. 588.

1897. MEYER. — Morbid anatomy of a case of cerebellar ataxy. *Brain*, p. 276.

PAULY ET BONNE. — *Rev. de méd.*, 1897.

1898. BONNUS. — Contrib. à l'étude de la maladie de Friedreich à début tardif. *Th. de Paris*.

LORRAIN. — Contrib. à l'étude de la paraplégie spasmodique. *Th. de Paris*.

MIURA. — Sur l'héréd.-atax. céréb. Milheil de méd. Facult. de Kaissel, Japon f. I. *Rev. Neur.* 1898, p. 618.

ROSSOLIMO. — Ataxie céréb. hérédit. *Soc. neur. de Moscou et Rev. Neur.*, 1899, p. 348.

1899. BABINSKI. — De l'asynergie cérébelleuse. *Rev. Neur.*, novembre.

GLADSTONE. — A particular case of Friedreich disease. *Brain*, p. 615.

LENOBLE. — Cinq cas d'hér.-atax. céréb. *Archiv. prov. de Méd.* Décembre.

MAGNUS. — Nork Magac, f. Løgeviviers Kaben, p. 265. Étude des mal. nerv. héréd.-familiales. *Rev. Neur.*, 1899, p. 409.

1900. CESTAN ET GILLAIN. — La paraplégie spasmodique familiale. *Rev. de méd.*, p. 813.

DÉJERINE ET THOMAS. — Atrophie olivo-ponto cérébelleuse. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*.

PESKER. — Un cas d'affection familiale à symptômes cérébro-spinaux. *Th. de Paris*.

VINCELET. — Ét. de l'Anat. path. de la mal. de Friedreich. *Th. de Paris*.

1901. BOURNEVILLE ET CROUZON. — Atrophie cérébel. Diplégie spasmodique chez deux frères. *Progrès méd.*, p. 273.

LENOBLE ET AUBINEAU. — Deux cas intermédiaires entre l'héréd.-atax. céréb. et la mal. de Friedreich. *Rev. Neur.*, p. 393 et 437.

- PHILIPPE ET OBERTHUR. — Deux autopsies de mal. de Friedreich. *Rev. neur.*, p. 971.
- SCHOENBORN. — *D. Zeitsch. f. Nervenheit. et R. Neur.*, 1901, p. 505.
- STRUMPELL. — Congrès de neurologie de Baden-Baden.
- SWITALSKI. — Sur l'Anat. path. de l'héréd.-atax. céréb. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*, n° 5.
- THOMAS ET ROUX. — Sur une forme d'héréd.-atax. céréb. *Rev. de méd.*
1902. BAUMLIN. — Mal. famil. du syst. nerv. *Rev. Neur.*, p. 1101.
- BRISAUD. — *Soc. Neurol.*, 2 nov. 1902.
- CLARKE. — Hereditary cerebel. ataxy. *British med. Journ.*, 22 nov.
- COMBES. — La maladie de Friedreich. *Th. de Montpellier.*
- DUMON. — Anat. Path. de la mal. de Friedreich. *Th. de Lyon.*
- PATRICK. — Hered.-cerebellar Ataxia. *Journ. of nerv. and ment. Diseases.* Novembre.
1903. BARKER. — Univ. of Chicago decen. public. Deux autopsies d'héréd.-atax. céréb. *Rev. de Neur.*, 1904, p. 376.
- BISCHOFF. — Jahrbuch. f. Psych. v. Neur. vol. 22. *Rev. Neur.*, 1903, p. 971.
- OLENOFF. — Essai sur l'hérédité dans la mal. de Friedreich. *Th. de Montpellier.*
1904. BING. — Friedreische Krankheit und Verwandtes. *Deuts. Zeitsch. f. Nerveh.*, p. 163.
- BONAMOUR ET PIC. — Un cas de mal. de Friedreich avec autopsie. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*, p. 126.
- BOUCHÉ. — Mémoire sur l'étiologie de la mal. de Friedreich. *R. Neur.*, 1906, p. 25.
- CROUZON. — Des scléroses combinées de la moelle. *Th. de Paris.*
- GUENOT. — Mal. de Friedreich. *Th. de Lyon.*
- LERI. — In *Traité de médecine Bouchard-Brissaud*, p. 795 et suiv.
- MINGAZZINI ET PERUZZINI. — *Journ. of ment. Pathol.*, n°s 4-5.
- RYDEL. — Sur l'anat. pathol. d'une forme d'héréd.-atax. céréb. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*, p. 289.

- 1905.** BALLET et ROSE. — Mal. bulbo-spinale familiale. *Icon. de la Salp.*, juillet.
- NONNE. — *Arch. f. Psych.*, f. 3 et *R. Neur.* Autopsie d'un cas d'héréd.-atax. céréb.
- RAYMOND. — Maladie de Friedreich et héréd.-atax. céréb. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*, janvier-février.
- 1906.** BALLET et TAQUET. — Deux cas de mal. de Friedreich ou d'hér.-atax. céréb. *Soc. de Neur.*, 1^{er} fév.
- FERRIER et CHASSIN. — Cas atypiques de la mal. de Friedreich *Bullet. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, p. 880.
- E. GARDNER. — *Brain*, p. 112.
- FERRERO. — Sur les formes de transition entre la mal. de Friedreich et l'héréd.-atax. céréb. *Archivio di Psichiatria*, p. 565-590.
- RAYMOND et ROSE. — Deux cas d'hér.-atax. céréb. *Soc. Neur.*, 7 juin.
- ROSSI. — Atrophie parenchymateuse du cervelet. *Nouvelle Icon. de la Salpêtrière*.
- SINKLER. — Maladie de Friedreich avec treize observations. *New-York med. Journ.*, 13 janvier.
- 1907.** CESTAN. — Précis. de path. int. Article « Héréd.-atax. céréb. ».
- PAINBLAN et BRETON. — Mal. de Friedreich avec atrophie optique. *Écho. méd. du Nord*, 24 nov.
- APERT. — Traité des maladies familiales et des maladies congénitales.
- 1908.** DELEARDE et MINET. — La paraplégie spasmodique familiale. *Revue de méd.*, n^{os} 1 et 2.
- MULLER. — *Deutsche Zeitsch. f. Nervenhe.* et *Rev. Neur.*, 1908.
Sur la pathogénie de la mal. de Friedreich.
- RAYMOND. — Les maladies dites familiales. *Bulletin médical.*, p. 583.

